

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1898

THÈSE

N°

444

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue, le jeudi 30 juin 1898, à 1 heure

Par ETIENNE BOYER

Né à Paris, le 28 juillet 1867.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA MALADIE DE STOKES-ADAMS

Président : M. DEBOVE, professeur.

*Juges : { MM. PROUST, professeur.
MARIE et POIRIER, agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

HENRI JOUVE

IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, rue Racine, 15

1898

444

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1898

— THÈSE N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue, le jeudi 30 juin 1898, à 1 heure

Par ETIENNE BOYER

Né à Paris, le 28 juillet 1867.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA MALADIE DE STOKES-ADAMS

Président : M. DEBOVE, professeur.

*Juges : { MM. PROUST, professeur.
MARIE et POIRIER, agrégés.*

*Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties
de l'enseignement médical.*



PARIS

HENRI JOUVE

IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
15, Rue Racine, 15

—
1898

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie	FARABEUF.
Physiologie	CH. RICHEL.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale	DEBOVE.
Anatomie pathologique	LANNELONGUE.
Histologie	CORNIL.
Opérations et appareils	MATHIAS DUVAL.
Matière médicale et pharmacologie	TERRIER.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	LANDOUZY.
Médecine légale	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée	LABOULENE.
	CHANTEMESSE.
	POTAIN.
Clinique médicale	JACCOUD.
	HAYEM.
	DIEULAFOY.
	GRANCHER.
Maladie des enfants	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux	TILLAUX.
	BERGER.
Clinique chirurgicale	DUPLAY.
	LE DENTU.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique ophthalmologique	PANAS.
Clinique d'accouchements	N.
	PINARD.

Agrégés en exercice.

MM.			
ACHARD	GAUCHER	MARIE	SEBILEAU
ALBARRAN	GILBERT	MÉNÉTRIÉR	THIERRY
ANDRE	GILLES DE LA	NELATON	THOINOT
BAR	TOURETTE	NETTER.	TUFFIER
BONNAIRE	GLEY	POIRIER, chef des	VARNIER
BROCA	HARTMANN	travaux anatomi-	WALTHER
CHARRIN	HEIM	ques.	WEISS
CHASSEVANT	LEJARS	RETERER	WIDAL
DELBET	LETULLE	RICARD	WURTZ
	MARFAN	ROGER	

Secrétaire de la Faculté: M. Ch. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE LE DOCTEUR BOYER

A MA MÈRE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBOVE

Médecin des hôpitaux

Membre de l'Académie de médecine

Chevalier de la Légion d'honneur

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MALADIE DE STOKES-ADAMS

AVANT-PROPOS

La thèse que nous présentons aujourd'hui n'a d'autre prétention que celle de réunir différentes études publiées depuis 1827 qui se rapportent à la maladie de Stokes-Adams ; et d'y ajouter quelques observations inédites. C'est une revue générale de la question, une mise au point pour ainsi dire, son but est donc modeste.

Nous pensons toutefois être utile à ceux que le sujet intéresse en groupant aussi méthodiquement que possible les différents symptômes que cette maladie fort grave, mais Dieu merci assez rare, peut présenter.

Nous sommes heureux de l'occasion qui nous est offerte de rendre un public hommage à tous nos maîtres et de leur exprimer notre profonde gratitude.

Nous prions tout d'abord, MM. les Docteurs Léon Labbé et Gombault qui ont guidé nos premiers pas dans la chi-

rurgie et dans la médecine d'agréer l'expression de notre reconnaissance, pour les conseils si pratiques qu'ils nous ont donnés et pour la bonté qu'ils nous ont toujours témoignée.

Nous ne saurions oublier non plus deux de nos maîtres que nous avons malheureusement perdus : le regretté Professeur Peter et M. le Docteur Desprès.

Nous remercions également M. le Professeur Pinard pour les sages et pratiques conseils que nous avons puisés dans sa clinique de Baudelocque.

Qu'il nous soit enfin permis de témoigner une reconnaissance toute particulière à M. le docteur Huchard qui a bien voulu nous aider dans ce travail en nous permettant de publier quelques observations inédites ; et que M. le Professeur Debove veuille bien agréer l'expression de notre vive gratitude pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

HISTORIQUE

En 1890, dans une leçon clinique, M. Huchard cherchait ainsi à justifier l'appellation de Maladie de Stokes-Adams, qu'il donne au syndrome désigné par Charcot et son élève Blondeau sous le nom de « pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes. »

« Bien que vous m'entendiez souvent, disait-il alors, « m'élever contre cet abus de désigner les maladies du « nom de leurs premiers historiens (ce qui expose trop « souvent à des discussions stériles de priorité), je pré-
« fère néanmoins me servir du terme de maladie de Sto-
« kes-Adams. Celui de « pouls lent permanent avec atta-
« ques syncopales et épileptiformes » me paraît non seu-
« lement un peu long, mais il est inexact.

« D'abord, dans cette maladie, le pouls n'est pas lent « d'une façon permanente, il le devient parfois sous forme « paroxystique. De plus, le pouls n'a souvent de la len-
« teur que les apparences, puisque les battements du « cœur peuvent être en nombre double de ceux des pul-
« sations radiales, une systole cardiaque forte étant sui-
« vie d'une systole faible, non transmissible au pouls
« (rythme couplé du cœur). Enfin la lenteur du pouls

« peut être permanente à l'état normal chez certains sujets ; il s'agit alors d'une anomalie physiologique et non d'une maladie, et le pouls lent permanent, n'ayant dans ce cas aucune valeur pronostique, ne s'accompagne jamais d'attaques syncopales et épileptiformes ».

C'est cette manière de voir que nous avons adoptée, et que nous allons tâcher de justifier dans la suite de ce travail.

Le pouls lent a attiré depuis longtemps déjà l'attention des médecins et Gallien lui-même dit : « *Omnes pulsus qui a naturali symmetria multum recedunt, non boni sunt, et certo longuidissimus, tardissimus et rarissimus omnium est deterrimus* ».

Morgagni a étudié le pouls lent permanent, mais c'est seulement en 1827 qu'Adams en a fait le symptôme capital d'un état morbide bien défini ; et l'enchaînement de ce symptôme avec les crises syncopales, apoplectiformes et épileptiformes peut se suivre dans les différents travaux qui ont paru depuis.

Observation I

Adams. Attaques d'apoplexie répétées pendant longtemps, lenteur remarquable du pouls, dégénérescence graisseuse des deux ventricules et particulièrement du ventricule droit. (Mémoire sur quelques cas de pouls lent permanent. Dublin, *Hosp. reports*).

Un officier des douanes, âgé de 68 ans, et vigoureusement constitué, éprouvait depuis longtemps de la difficulté pour respirer,

et une toux continuelle qui le rendait incapable de tout effort musculaire. En mai 1827 je vis ce gentleman en compagnie de son médecin ordinaire M. Duggan ; le malade relevait alors d'une attaque d'apoplexie qui était survenue subitement trois jours auparavant. Il était assez bien remis pour sortir et pour se promener, mais il restait de la stupeur, une disposition continuelle au sommeil, et une toux très gênante. Mon attention fut attirée surtout par l'irrégularité de la respiration et la lenteur remarquable du pouls qui battait en moyenne trente fois par minute. M. Duggan m'apprit que depuis sept ans qu'il voyait sans cesse ce malade, il avait observé jusqu'à vingt attaques apoplectiques. Un ou deux jours avant chacune d'elles, le malade était pesant, léthargique et perdait la mémoire, puis il tombait à terre dans un état complet d'insensibilité. Le pouls devenait au moment des attaques plus lent encore que d'habitude, et la respiration était bruyante et stertoreuse. On le saignait sans perdre de temps et on le purgeait très énergiquement. Comme mesure préservatrice, on avait placé un séton à la nuque et un régime sévère avait été prescrit. Le malade se remettait de ses attaques sans qu'il restât de paralysie. L'œdème des pieds et des jambes commença. La toux devint plus fréquente, la respiration plus gênée et les facultés intellectuelles s'affaiblirent. Enfin le 4 novembre une attaque d'apoplexie l'enleva en deux heures avant l'arrivée de son médecin.

Autopsie faite cinquante-six heures après la mort. La dure-mère présente un aspect normal. L'arachnoïde est séparée de la dure-mère par un liquide gélatineux. La substance cérébrale est humide et d'un blanc jaunâtre. Il existe un peu de liquide dans les ventricules qui ne sont pas dilatés excepté dans le point où ils communiquent entre eux. Les parois de la carotide et des

artères moyennes de la dure-mère sont blanches et rendues opaques par des dépôts osseux ; elles sont cependant perméables. Le poumon droit est sain, le poumon gauche est comprimé et adhère au thorax ; une pinle au moins de sérum et une masse de graisse molle, d'une couleur jaune foncé, remplissent l'espace compris entre le médiastin antérieur et le poumon comprimé. Celui-ci est imperméable à l'air, incapable de remplir ses fonctions.

L'oreillette droite est très dilatée ; extérieurement le ventricule droit ne présente aucune apparence de fibres musculaires ; il semble presque entièrement composé de graisse qui offre la même couleur jaune que celle qui occupe la place du poumon gauche. Le tissu réticulé qui tapisse l'intérieur du ventricule présente seul quelque apparence de structure musculaire bien que la graisse apparait çà et là entre ses fibres. »

Si nous avons publié cette observation *in extenso* c'est qu'elle nous paraît intéressante par sa date, et qu'elle montre déjà l'association des attaques apoplectiformes au pouls lent permanent.

Quelques années plus tard en 1834, on trouve dans les cliniques d'Andral une observation qui paraît se rapporter à ce syndrome (1). En 1844 on en découvre une autre très intéressante signalée par Halberton et que nous publions d'ailleurs au cours de cette thèse. En 1846 Stokes, reprenant très sérieusement l'étude de la question, publie plusieurs faits, à la suite desquels, il attribue à la dégénérescence graisseuse du myocarde la cause du ralentissement du pouls.

1. Andral. *Cliniques médicales*, 1834, T. III, p. 80.

Parmi les autres travaux parus à l'étranger nous devons citer ceux de Hutchinson, Thornton, Rosenthal. En France Charcot (1) dans ses leçons sur les maladies du système nerveux, émit l'idée que l'origine de ces accidents (ralentissement du pouls et attaques apoplectiformes) devait être recherchée dans la moëlle épinière ou dans la bulbe.

En 1879 un de ses élèves, M. le Dr Blondeau (2) conclut dans sa thèse que la lenteur exagérée du pouls, avec des accidents épileptiformes et syncopaux, constitue une affection bien caractérisée.

Citons ensuite de nombreuses recherches sur le pouls lent permanent au milieu desquelles se distinguent les faits publiés par Malassez (3), Vigouroux (4), Lasèque (5) et Debove (6).

En 1891 Carrieu (7), s'occupe du pouls lent permanent dans la fièvre typhoïde. « On doit, dit-il, le distinguer de la menace de collapsus cardiaque, il paraît lié à une action des toxines typhiques sur la pneumogastrique, et ne s'accompagne pas de myocardite de sorte que son pronostic est différent. »

1. Charcot. *Maladies du système nerveux*. T. II, p. 152 et suivantes.

2. Blondeau. *Du pouls lent permanent*. Thèse Paris, 1879.

3. Malassez. *Bull. de la Soc. de Biol.*, 1875, p. 43.

4. Vigouroux. *Gazette des hôpitaux*, 1876, n° 79.

5. Lasèque. *Gazette des hôpitaux*, 26 mars 1881.

6. Debove. *Soc. méd. des hôpitaux*, 1888.

7. Carrieu. *Gaz. Heb. des sciences médicales de Montpellier*, n° 28 et 48, p. 325 et 565, 1891.

En 1892, Dehio fait paraître une étude que nous allons reproduire sous forme d'observation car elle contribue à l'étude de la bradycardie.

Observation II

Bradycardie par Dehio (*Berlin. Klin. Wochens*, n° 1, p. 19,
4 janvier 1892).

« Le ralentissement des battements cardiaques connu sous
« le nom de bradycardie, peut tenir soit à un état d'excitabilité
« anormale des fibres modératrices du pneumogastrique et de
« son centre bulbaire, soit à des troubles fonctionnels des
« centres moteurs placés dans le cœur même. En clinique
« on peut distinguer ces deux formes de bradycardie. En effet,
« on fait cesser pour un temps la première par des injections
« sous-cutanées d'atropine, cet alcaloïde paralysant les extré-
« mités cardiaques du pneumogastrique, tandis qu'il est sans
« action sur les centres cardiaques auto-moteurs. L'accélération
« du pouls produite normalement par l'atropine manque aussi
« chez les vieillards, notamment chez ceux qui ont une lésion
« des valvules aortiques et une hypertrophie considérable du
« ventricule gauche.

« Dehio en conclut que le cœur sénile et fréquemment aussi
« le cœur malade présentent des altérations des centres auto-
« moteurs analogues à celles qui occasionnent la bradycardie
« quand elles sont très développées. »

Voici maintenant une observation citée par M. Leflaive ;
elle date aussi de 1892 et est due à Sendler.

Observation III

Contribution à l'étude de la bradycardie par Sendler, (*Centralbl. f. Klin Med.* n° 31) p. 642.

« Une femme de 35 ans se plaint de faiblesse générale et de syncopes répétées depuis 6 mois. Le cœur augmenté de volume bat faiblement, et fait entendre un souffle systolique râpeux au niveau de l'origine des gros vaisseaux. Le pouls faible, régulier, bat 40 fois par minute et au moment des syncopes il tombe au dessous de 30. Cette femme meurt subitement dans une syncope.

A l'autopsie, on trouve de l'hyperhémie du cerveau et des méninges ; le cœur adipeux est hypertrophié surtout du côté droit ; l'orifice de l'artère pulmonaire est rétréci par une sorte de tumeur fibreuse, du volume d'une noix, située au-dessous de l'implantation des valvules sigmoïdes ».

Sendler attribue la bradycardie à la gêne circulatoire causée par cette tumeur.

Enfin M. Huchard dans son *Traité des maladies du cœur* donne une étude complète du syndrome qui nous occupe, tant au point de vue symptomatologique qu'au point de vue du diagnostic et du traitement ; et il lui propose la nouvelle dénomination de maladie de Stokes-Adams du nom des deux premiers auteurs qui s'en sont occupés.

En 1895 son élève, M. Quelmé (1) a fait sa thèse inau-

1. Quelmé. *Thèse de Paris*. Juillet 1895.

gurale sur ce sujet, nous l'avons lue avec un grand intérêt, et elle nous a été d'un précieux concours pour ce travail.

Terminons cet historique en disant un mot du *huitième congrès de la Société Italienne de médecine interne*, tenu à Naples du 20 au 24 octobre 1897.

M. le Dr Silva (de Pavie), rapporteur, présenta une étude très intéressante sur la bradycardie paroxystique. MM. Calabrese (de Naples), de Semo (de Pise) ; et Bianchetti prirent ensuite la parole et citèrent tour à tour des observations personnelles du plus haut intérêt.

ÉTUDE CLINIQUE DE LA MALADIE DE STOKES-ADAMS

Après avoir fait, aussi brièvement que possible, l'historique de la maladie de Stokes-Adams, depuis 1827, c'est-à-dire depuis la première observation publiée par Adams, jusqu'à nos jours, nous allons entrer maintenant dans l'étude clinique de cette affection. Nous diviserons, suivant l'ordre établi par M. Huchard, ce chapitre en 3 parties.

Nous étudierons donc :

- 1° La forme commune ou normale ;
- 2° La forme fruste ;
- 3° La forme associée.

I. — FORME COMMUNE OU NORMALE.

La maladie quand elle est normale ou commune, constitue comme nous allons le voir un véritable syndrome ; c'est-à-dire un ensemble de symptômes cardinaux qui permettent au médecin d'assurer son diagnostic.

Ces symptômes sont au nombre de trois : le ralentisse-

ment permanent du pouls ; les syncopes ; les attaques apoplectiformes et épileptiformes. Nous allons, prenant pour base l'ordre d'apparition de ces différents symptômes, étudier :

- 1° Les syncopes ;
- 2° Le ralentissement du pouls ;
- 3° Les attaques apoplectiformes et épileptiformes.

A. — *Syncopes.*

Evidemment quand les syncopes apparaissent, la maladie existe depuis quelque temps déjà, mais généralement à l'insu du malade, il ne s'est pas aperçu des modifications de son pouls ou du moins n'y a apporté aucune attention et c'est seulement à la suite d'une ou même quelquefois de plusieurs attaques syncopales, qu'il commence à s'effrayer et se décide à consulter un médecin.

Ce sont donc en quelque sorte ces attaques qui font découvrir la maladie. Au début ce ne sont en général que des étourdissements passagers, de légers vertiges que le malade attribue à des causes extérieures ou du moins étrangères à son état : variations de température, surmenage intellectuel ou physique, troubles digestifs, etc. Peu à peu, les accès se rapprochent et augmentent d'intensité, enfin il sent ses jambes se dérober sous lui, et s'il n'a pas un point d'appui pour se soutenir, il tombe : c'est la syncope, avec tous les symptômes qui la caractérisent ; généralement assez subite, elle est accompagnée par l'arrêt plus ou moins brusque des battements cardiaques et

des mouvements respiratoires, et précédée ordinairement de lipothymie.

Les mouvements respiratoires sont suspendus, le battement cardiaque, le pouls radial, les bruits du cœur sont imperceptibles, ou à peu près. Le cœur cessant de se contracter assez énergiquement, et le sang n'arrivant plus au cerveau, l'action de ce dernier organe s'anéantit faute de son excitant naturel ; et toute vie extérieure et intérieure se trouve ainsi interrompue.

Mais il ne faut pas confondre la syncope avec l'apoplexie dont nous parlerons tout à l'heure car elle en diffère par l'ordre dans lequel se succèdent les différents phénomènes : dans l'apoplexie en effet c'est l'action du cerveau qui est la première interrompue, de même que dans l'asphyxie ce sont les poumons qui cessent les premiers leurs fonctions.

La durée de la syncope peut être plus ou moins longue, elle varie de quelques secondes à une minute, et parfois même davantage ; elle est souvent précédée de battements de cœur exagérés, de bourdonnements d'oreilles, de sensation, de vacuité intra-crânienne, etc.

Quelquefois la récidive est lente à se produire, et le malade qui s'est cru victime d'un accident passager et sans gravité pense qu'il est guéri ; quand soudain une nouvelle crise reparait quelquefois suivie à brève échéance de plusieurs autres. Souvent les prodromes font défaut ; d'autres fois le malade est averti de l'approche de l'attaque : « Il sent, dit Stokes, un poids d'abord dans l'estomac, puis dans le côté droit du corps, puis dans la tête : là il fait explosion et disparaît avec un grand bruit ressemblant

au tonnerre, et laissant le malade en proie à la stupeur ; souvent il y a en même temps une sensation de battements précipités du cœur. »

Nous ne pouvons mieux faire que de reproduire aussi une description que donnait Malassez à la Société de Biologie le 5 mai 1875 :

« Les pertes de connaissance, dit-il, ne sont précédées d'aucun symptôme prémonitoire. Subitement on voit la face du malade pâlir, et les yeux devenir fixes d'abord, puis se porter en haut et un peu en dedans, pendant que la tête se renverse légèrement en arrière. La respiration s'arrête en inspiration, et le pouls disparaît complètement. Cependant à l'auscultation le cœur bat encore mais faiblement. Cela ne dure que quelques secondes, au bout desquelles le malade se met à respirer largement. Alors le pouls réapparaît, la face devient rouge pourpre, les yeux s'injectent et tout hagards se portent de côté. Enfin la rougeur cesse, le malade s'essuie le front tout en sueur, l'accès est fini. »

Il nous reste à faire une réserve sur la durée et l'intensité de ces crises. En effet, non seulement l'attaque peut être suivie de troubles intellectuels pouvant durer une heure et plus, mais encore M. Huchard a observé un malade qui est resté pendant 36 heures dans un état comateux dont rien ne peut le tirer. A son réveil il ne reconnaissait plus personne, et fut atteint d'un léger subdélire.

Enfin pour terminer le chapitre des syncopes nous allons citer une observation inédite et toute récente puisque le malade est encore en traitement.

Observation IV (*inédite*)

Due à l'obligeance de M. Huchard.

Maladie de Stokes-Adams, (syncopes, pertes de connaissance, convulsions épileptiformes).

M. X... âgé de 62 ans, est atteint d'artério-sclérose, ce malade est sujet à des syncopes et à des crises épileptiformes.

Le début de la maladie remonte à une dizaine d'années et a commencé à se manifester par des absences qui ont été traitées alors pour des accès de fièvre pernicieuse, le malade ayant habité les pays chauds.

Depuis cette époque, son médecin traitant a pu constater l'apparition de syncopes et de crises épileptiformes qui sont devenues plus fréquentes depuis deux ans.

Il n'y a pas de syphilis ; pas d'albumine dans les urines.

Père 87 ans vivant.

Mère morte d'affection du cœur.

Frère vivant bien portant.

1^{re} crise en 1890 (syncope et perte de connaissance pendant 20 minutes).

En 1892, crise convulsive.

En 1893 un peu de perte de mémoire (dilatation d'estomac). Le médecin a remarqué la présence du pouls lent.

Le 6 octobre 1897, M. X... est venu consulter M. Huchard.

Le pouls était à 76. Il n'a jamais jusque-là été au-dessous de 56, sauf le 4 mars où il était descendu à 51.

25 octobre 1897. — Le malade a eu deux syncopes le 15 et le 21, le pouls est monté à 74 et même à 80 ; pour la première fois

il a été intermittent et irrégulier. M. Huchard prescrit : iodure de potassium 2 grammes pendant 20 jours ; puis bromure de potassium 4 grammes par jour pendant dix jours.

Prendre trois fois par jour un comprimé de trinitrine n° 3.

M. X... suit le traitement pendant quelque temps et au mois de janvier 1898 il adresse un bulletin très complet des accidents qui se sont produits.

Les 16, 21 et 29 octobre il a eu trois syncopes de courte durée sans mouvements nerveux, sans chute et la face restant pâle. Pendant ces crises il répond nettement aux questions qui lui sont posées, mais n'en conserve aucun souvenir. Le pouls s'est élevé à 75 et à 80, il y a eu transpiration abondante.

Pendant ce mois la moyenne des pulsations a été de 63 le matin et de 72 l'après-midi. Ces trois crises ont eu lieu le matin pendant que le malade prenait l'iodure de potassium.

Il est resté un mois jour pour jour sans rien avoir.

Le 29 novembre à 8 heures du matin on l'a trouvé debout se déshabillant inconsciemment. La crise a été courte, le pouls était à 68. Il prenait à ce moment de l'iodure de potassium.

Il a pris le bromure du 10 au 20 novembre ; de suite le pouls est tombé le matin à une moyenne de 51 à 53, et l'après-midi il se relevait à 65 environ.

En décembre le pouls s'est maintenu à 54 le matin et à 65 l'après-midi.

Le 7 décembre. — Vers 10 heures du soir, étant au lit, nouvelle crise de 20 minutes avec serrement des dents, congestion du cou et de la face, respiration haletante. Le malade était au seizième jour de l'iodure.

Le 26. — Très forte syncope, chute sur le parquet la face contre terre. Durée de la crise 25 minutes, l'état d'inconscience a duré

plusieurs heures. Le pouls monte à 104. Quelque temps après, la température est à 38°5, le pouls à 94. Le malade étant couché restitue une partie du lait qu'il avait pris pour déjeuner. L'inconscience relative a persisté jusqu'à 3 heures du matin.

En somme cette crise dure près de dix-huit heures et ne laisse aucun souvenir. Il y eut ensuite une grande fatigue générale qui dure près d'une semaine.

Le 9 janvier 1898. — Le soir étant couché, nouvelle syncope assez courte mais avec mouvements nerveux et congestion de la face, 90 pulsations.

Le lendemain soir léger vertige à table.

M. X. continue le traitement.

Cette observation est très intéressante, le syndrome est en effet complet mais comme on a pu le voir ce sont les syncopes qui ont apparu les premières et attiré l'attention du malade en même temps qu'elles ont pu mettre le médecin sur la voie du diagnostic.

B. — *Ralentissement du pouls.*

C'est le deuxième symptôme que nous allons étudier et c'est celui que le médecin peut constater le premier quand le malade est déjà depuis longtemps en proie aux vertiges et aux syncopes. Le pouls en effet dans l'affection qui nous occupe est lent, et cela d'une façon permanente (Huchard).

Ce phénomène de ralentissement du pouls a été très bien étudié dans les travaux antérieurs. Ordinairement

fort et tendu, il devient faible et intermittent à l'approche des accès et prend suivant l'expression de Stokes un caractère de reptation particulier. Le ralentissement s'accroît encore et peut atteindre des limites extrêmes. Halberton publie à ce sujet une observation où les pulsations radiales s'abaissaient jusqu'au chiffre de 10, 8 et même 5.

Observation V

Cas de pouls lent avec syncopes survenu pour la première fois deux ans après un traumatisme du cou, suite d'une chute par Th. Halberton (1).

« Un gentleman âgé de 64 ans, fit, dans une partie de chasse, « une chute sur la tête et perdit connaissance un instant. Il « dut rester plusieurs semaines au lit, se plaignant d'une douleur vive au cou, et d'une gêne marquée dans les mouvements de la tête. Cette gêne persista longtemps ; cependant, « durant les deux années qui suivirent l'accident, ce gentleman put se livrer tant bien que mal à la plupart de ses occupations favorites.

« Ce n'est qu'au bout de ces deux années que survint la première crise syncopale (*a fainting fit*) et l'on reconnut à cette « occasion pour la première fois que le pouls était ralenti « d'une manière permanente.

« Pendant le cours des deux ou trois années qui suivirent, « les accès se reproduisirent et se rapprochèrent de plus en

1. Th. Halberton. *A case of slow pulse with fainting fits, which first came on two years after an injury, of the neck, from a fall.* (Méd. chir. Trans. t. 24. London 1841).

« plus, en même temps qu'ils devenaient plus longs. Le plus
« souvent dans ces crises l'état syncopal faisait place bientôt
« aux phénomènes apoplectiformes et épileptiformes. Le pouls
« qui, dans les conditions ordinaires, était en moyenne à 33, tom-
« bait à 20, à 15 même aux approches de l'accès, et il cessait
« momentanément de battre lorsque celui-ci avait éclaté. La
« mort survint dans une de ces crises, et voici ce que l'autop-
« sie, faite par Lister permit de constater : La partie supérieure
« du canal spinal et le trou occipital étaient considérablement
« rétrécis, dans le diamètre antéro-postérieur ; à peine ce der-
« nier pouvait-il admettre le petit doigt. La dure-mère et le li-
« gament qui recouvre la partie postérieure du corps de l'axis
« étaient très épaissis. L'atlas avait conservé sa situation nor-
« male, mais les articulations qui l'unissent à l'occipital avaient
« subi l'ankylose osseuse, de manière à ne permettre aucun
« mouvement. La moelle allongée était très petite et d'une
« consistance très ferme. Le cœur était volumineux, les parois
« ventriculaires plutôt minces, mais il ne présentait d'ailleurs,
« à part un certain degré d'épaississement de l'endocarde dans
« plusieurs cavités, aucune altération digne d'être notée ».

Cette observation nous donne un tableau complet de la maladie qui nous occupe, et Charcot après l'avoir citée termine ainsi : « L'auteur n'hésite pas à rattacher tous les symptômes relevés dans son intéressante observation : pouls lent permanent, crises syncopales suivies de symptômes apoplectiformes, et épileptiformes, aux effets de la compression que la moelle cervicale et le bulbe avaient dû subir en conséquence du rétrécisse-

ment que présentaient la partie supérieure du canal vertical ainsi que le trou occipital. Je m'associe sans réserve à son opinion » (1).

Observation VI

Poulsient avec murmure valvulaire, mort par syncope, dégénérescence graisseuse du cœur avec lésion de l'orifice aortique

(W. Stokes, *Traité des maladies du cœur et de l'aorte*, p. 315).

« Un homme de plus de 50 ans, fut admis à l'hôpital avec les
« symptômes caractéristiques de la phthisie sénile. La peau était
« d'un jaune pâle, et l'état général révélait une grande débilité.
« Le malade se plaignait de toux et de dyspnée, mais il ne rap-
« portait aucune de ses souffrances à la région du cœur. Son
« pouls battait 35 fois par minute, et quelquefois il s'élevait à
« 40 pulsations, celles-ci régulières mais faibles s'accompa-
« gnaient d'un bruit de souffle au premier temps, semblable à
« celui qu'on observe dans l'insuffisance mitrale; ce bruit deve-
« nait plus fort à mesure qu'on se rapprochait de la partie
« supérieure du sternum; il avait son summum d'intensité au
« niveau de l'articulation de la seconde côte droite. Nous crû-
« mes avoir affaire à une maladie de la valvule mitrale, et nous
« pensâmes d'abord que le bruit aortique était dû à l'anémie. Le
« malade mourut sans agonie.

1. Charcot. *Leçons sur les maladies du système nerveux faites à la Salpêtrière* (2^e fascicule) De la compression lente de la moelle épinière, Paris 1873.

« *Autopsie.* — A l'autopsie on trouva les valvules mitrales
« saines, les valvules aortiques étaient épaissies et rétrécies
« mais sans inoclusion permanente. De l'eau versée dans l'aor-
« te ne pénétrait pas dans le ventricule ; le cœur, flasque et
« ramolli, était couvert d'une épaisse couche de graisse sans
« qu'il y eut cependant dégénérescence graisseuse complète.
« L'aorte présentait plusieurs taches athéromateuses.

« Chez ce malade le second bruit était normal, et il n'y avait
« pas de reflux du sang dans le ventricule, les valvules assez
« malades pour produire un bruit au premier temps, fermaient
« complètement, et le second temps n'était pas altéré ».

Voilà donc deux exemples de pouls véritablement lents, et cela d'une façon permanente. Mais si le pouls est quelque fois vraiment lent, c'est-à-dire qu'il correspond à un nombre égal de battements du cœur ; il est d'autres fois où il n'est lent que d'une façon apparente, c'est-à-dire que le cœur à l'auscultation bat le double ou le triple du pouls. Nous allons donc entrer maintenant dans l'étude de ce rythme couplé, étudié par Lorrain et Hylde Salter et décrit par M. Huchard dans son *Traité des maladies du cœur et des vaisseaux*.

Dans l'affection qui nous occupe, il y a généralement hypertension sanguine dans le système artériel, « Les artères, dit Stokes, paraissent être dans un état de distension permanente. Les ramifications des temporales sur le crâne se dessinent en relief, comme sur un sujet bien injecté ». Il n'est pas rare non plus de rencontrer des perturbations profondes du côté de la circulation veineuse ; les jugulaires sont souvent gorgées de sang. Déjà l'atten-

tion de Stokes avait été attirée de ce côté; chez une personne il observa des pulsations remarquables de la jugulaire droite, évidentes surtout quand le malade était couché. « Jamais, dit-il, jusque-là, je n'avais vu de pulsations veineuses semblables » (1).

L'examen du cœur permet en général de constater une certaine hypertrophie portant surtout sur le ventricule gauche. La pointe est abaissée et le choc précordial difficile à percevoir. L'auscultation donne des résultats très variables. Le plus souvent il n'existe aucun souffle valvulaire, mais comme les malades sont en général atteints d'aortite chronique, ils peuvent présenter un ou deux souffles, traduisant une insuffisance ou un rétrécissement aortique. Ils peuvent même avoir des souffles d'insuffisance fonctionnelle des orifices auriculo-ventriculaires, traduisant une dilatation du cœur, fréquente d'ailleurs à une certaine période des cardiopathies artérielles (2). Tantôt les battements se font lentement, régulièrement, avec allongement de la période du grand silence; les bruits modifiés quelquefois dans leur nature par des souffles, comme nous venons de le voir, sont ordinairement sourds et comme lointains. Tantôt au contraire l'intervalle qui sépare ou paraît séparer deux contractions, est rempli par des bruits surajoutés dont l'interprétation a donné lieu à de nombreuses discussions.

Pour les uns, ces bruits seraient le résultat de contrac-

1. M. Huchard attribue ces pulsations veineuses à la dilatation du cœur avec insuffisance tricuspidiennne.

2. Huchard. *Traité des maladies du cœur*,

tions indépendantes des oreillettes; et à l'appui de cette théorie on cite le fait étudié par Chauveau, où pour 24 systoles des ventricules, et autant de pulsations de la radiale, il existait environ 65 contractions des oreillettes.

Pour les autres, on se trouverait en présence d'une déviation particulière du rythme cardiaque, dite rythme couplé ou tricouplé du cœur (Huchard).

Ce dernier phénomène par les modifications qu'il apporte du côté du pouls, nous oblige à entrer dans quelques développements qui sont bien du reste dans le cadre de ce travail.

Si en effet il existe à l'état normal une corrélation étroite entre le nombre des systoles cardiaques, et celui des pulsations perçues par le doigt comprimant l'artère radiale, nous allons voir qu'à l'état pathologique cette harmonie est quelquefois rompue, et que du ralentissement apparent du pouls, il n'est pas permis de conclure à une modification parallèle des contractions cardiaques. Ainsi pour une double et même triple révolution cardiaque, il peut arriver que le doigt ne perçoive qu'une seule pulsation de la radiale. Le sphymographe il est vrai, enregistre presque toujours par un très léger crochet sur la ligne de descente un soulèvement de l'artère, mais si minime, qu'il échappe complètement au doigt explorateur. Ce phénomène était resté inconnu à nombre d'observateurs très distingués; et Marey (1) dit à ce sujet : « J'ai encore le souvenir d'un malade qui, à l'auscultation du cœur donnait quatre bruits correspondant à deux

1. *Travaux de Laboratoire*, 1876.

systoles consécutives tandis que sa radiale ne battait qu'une fois ». Quelques médecins considéraient ce cas singulier comme un dédoublement des bruits du cœur, mais la double pulsation cardiaque qui se produisait à chaque pulsation radiale ne permettait pas d'admettre cette supposition, et prouvait qu'il s'agissait bien réellement de deux systoles consécutives.

Voici comment se présente ce phénomène si complexe en apparence, et qui se rencontre souvent avec une grande netteté dans le syndrome qui nous occupe. Si l'on ausculte très attentivement la région précordiale, notamment sur le bord gauche du sternum au niveau des 4^e et 5^e espaces intercostaux gauches, on remarque de suite qu'il existe des bruits forts et des bruits faibles. On distingue des bruits systolique et diastolique normaux, auxquels correspond un soulèvement de l'artère radiale, puis des bruits beaucoup plus faibles qui ne sont suivis d'aucune réaction du côté du pouls, et à l'appui de ce dire nous allons citer une observation de Stokes qui paraît tout à fait intéressante.

Observation VII (résumée)

Attaques pseudo-apoplectiques répétées, sans paralysie consécutive. Pouls lent accompagné d'un murmure valvulaire qui se propage dans l'aorte (W. Stokes. *Traité des maladies du cœur et de l'aorte*).

« Edmond B... âgé de 68 ans, admis à l'hôpital du Meath 9 février 1846.

« Pouls 23.

« 17 février. — Le pouls oscille entre 28 et 30. Ce jour-là, en auscultant attentivement le cœur, nous remarquons qu'il y a de temps à autre des demi-battements entre les contractions régulières. Ils sont très faibles, sans impulsion et correspondent à un phénomène pulsatif analogue du pouls.

« Le pouls atteint le chiffre de 36 : les battements réguliers sont au nombre de 28, ce qui donnait 8 demi-battements par minute. Ces phénomènes sont très peu distincts.

« 18 février. — L'impulsion du cœur est plus forte et se compose de deux pulsations distinctes. En écoutant attentivement on entend de temps à autre des tentatives de contraction qui avortent 4 fois environ par minute ».

Les premiers observateurs, avons-nous dit, croyaient avoir affaire à un dédoublement des bruits du cœur ; de fait nous nous trouvons en face d'une double révolution cardiaque ne donnant lieu qu'à une seule pulsation artérielle. Ces bruits en effet, n'ont nullement les caractères de bruits dédoublés, en raison de l'ordre dans lequel ils sont produits et des silences qui les séparent.

En voici l'ordre de succession et le rapport avec les silences :

1° Bruit systolique fort — petit silence.

2° Bruit diastolique fort — grand silence très court.

3° Bruit systolique faible, — petit silence.

4° Bruit diastolique faible, -- grand silence.

Ces deux révolutions cardiaques constituent un couple.

Puis de nouveau : bruit systolique fort, petit silence etc.

Voici comment M. Huchard qui a observé ce phénomène s'exprime à ce sujet :

« Le choc de la pointe se fait en un seul temps comme à l'état normal, le premier bruit est assez nettement frappé, mais il est suivi immédiatement d'un ou deux bruits lointains et sourds lui répondant comme une sorte d'écho prolongé. Ces bruits systoliques, en écho comme je les appelle, représentent des systoles incomplètes et impuissantes. »

Nous devons ajouter qu'il existe un rythme couplé particulier du cœur, dans lequel c'est la deuxième systole ventriculaire du couple qui se fait seule sentir à la radiale ; tandis que la première systole est trop faible pour se faire sentir à cette distance.

Ordinairement c'est le phénomène inverse qui se produit dans le rythme couplé ; mais dans tous les cas ou à peu près, la systole trop faible pour produire le pouls radial se fait du moins sentir aux carotides.

Voici un exemple tiré de la thèse de M. Blondeau et qui montre ce rythme couplé particulier du cœur dont nous venons de dire un mot (1).

Observation VIII (*résumée*).

Ralentissement permanent du pouls. Attaque épileptiforme
Mort subite.

F.... Rose-Françoise, 72 ans, admise à la Salpêtrière en 1859, entrée à l'infirmerie le 8 février 1867 (service de M. Charcot).

1. Thèse de Blondeau 1879.

Etat à son entrée à l'infirmerie. « Pouls à 32 compté pendant une minute. Quand on ausculte le cœur en ayant le doigt sur l'artère radiale on perçoit un choc au moment de la pulsation. Le premier bruit du cœur est suivi d'un souffle assez doux paraissant siéger à la base. Ce souffle est suivi d'un claquement (2^e bruit). Puis il se fait un silence, et, immédiatement avant la réapparition du premier bruit, la tête est soulevée par un nouveau choc accompagné d'un bruit sourd. Ce choc ne coïncide avec aucune pulsation artérielle. En appliquant la main sur la région précordiale, on sent par conséquent deux chocs qui se succèdent à un court intervalle, savoir : 1^o Un premier soulèvement sans pulsation radiale ; 2^o Un deuxième soulèvement avec pulsation radiale. En ne tenant compte que des battements épi-gastriques, on aurait donc 64 pulsations au lieu de 32.

Pour nous résumer, nous dirons donc que lorsqu'il existe une succession constante ou même passagère de systole forte et de systole faible ou avortée, nous sommes en présence d'un rythme couplé du cœur. Lorsqu'à une contraction forte succèdent deux contractions de plus en plus faibles, suivies d'une nouvelle contraction forte, c'est un rythme que l'on peut appeler tricotuplé et auquel correspond ou non un pouls trigeminé.

On voit en somme que toutes les contractions fortes sont enregistrées sur le tracé sphygmographique du pouls ; et que parmi les contractions faibles, il faut distinguer : 1^o celles qui donnent encore lieu à une légère pulsation au doigt et à un léger soulèvement sur le tracé ; 2^o celles qui ne donnent au doigt qu'une impression douteuse ou nulle, et un léger signe sur le tracé ; 3^o celles enfin qui

sont imperceptibles sur le tracé, et à plus forte raison pour le doigt. Ces considérations ont ici une grande importance, puisqu'en tenant compte des contractions avortées, il y a peu ou point de ralentissement des contractions cardiaques qui peuvent même être augmentées au moment où le pouls semble le plus lent.

Ce rythme couplé du cœur a fait l'objet, dans ses rapports avec la maladie de Stokes-Adams, de plusieurs articles de Tripier de Lyon, et nous allons à ce sujet citer une de ses observations.

Observation IX (1)

Catherine M..., âgée de 53 ans ménagère, etc.

« Le pouls est remarquablement lent, 41 pulsations par minute, mais parfaitement régulier. En auscultant le cœur on remarque immédiatement qu'il existe des bruits forts et des bruits faibles. On distingue des bruits systoliques et diastoliques normaux, suivis, de très près de bruits systoliques et diastoliques moins forts et plus courts. Le bruit systolique fort correspond aux battements perçus à la radiale et à la carotide ; mais ces vaisseaux ne présentent aucune pulsation appréciable au moment du bruit systolique faible. Des tracés pris à ce moment montrent qu'il n'existe pas de pulsation à la radiale au moment de la systole faible. Les bruits du cœur n'ont nullement les caractères des bruits

1. Tripier. *Déviation du rythme cardiaque associées à l'épilepsie et à la syncope. Revue de médecine*, 1884.

« dédoublés, en raison de l'ordre dans lequel les bruits sont
« produits et des silences qui les séparent. Il s'agit bien évi-
« demment d'une double révolution cardiaque donnant lieu à
« une seule pulsation artérielle. On compte ainsi par minute
« 44 pulsations pour 88 battements cardiaques. Les bruits faibles
« sont comme l'écho des bruits forts. Ces doubles bruits sont
« perçus sur toute la région précordiale et même partout où
« l'on peut entendre les bruits du cœur, mais d'autant plus
« distinctement qu'on écoute plus près du cœur ».

Observation X (résumée).

Thèse de Figuet de Lyon, 1882.

Homme de 26 ans, peintre.

Ni alcoolisme ni syphilis.

Pouls lent à 40 pulsations.

L'auscultation du cœur fait entendre des battements faibles et qui au premier abord paraissent dédoublés, tantôt au second temps seulement, tantôt aux deux temps. Les jours suivants, l'auscultation du cœur répétée avec soin montre que les dédoublements ne sont qu'apparents et que ce qui paraissait constituer le second temps est formé en réalité par une systole ventriculaire trop faible pour lancer le sang jusqu'aux artères radiales, et que le ralentissement du pouls tient à ce que certaines contractions du cœur sont faibles ou avortées.

Le 9 août — Le malade a une syncope grave dans la journée et il succombe dans la nuit.

A l'autopsie on trouve un cœur parfaitement sain.

Notons enfin cette particularité que les causes ordinaires de l'accélération du pouls : marche, émotions, fièvre, etc., n'amènent souvent chez les malades qui nous occupent qu'une modification négligeable dans le nombre des pulsations. Ainsi dans une observation de M. Hirtz citée dans la thèse M. Regnard (1) la température ayant atteint 40° le pouls restait à 30 pulsations.

« Parfois même, dit M. Huchard, la marche prolongée ou un effort peuvent avoir un effet opposé, et c'est ainsi qu'on voit par exemple, le pouls tomber sous ces diverses influences de 45 à 30; mais dans ce cas les systoles avortées sont plus nombreuses et moins transmissibles au pouls radial. »

Dans un cas rapporté par M. Trépan dans la *Gazette médicale de Picardie*, un malade dont le pouls était ordinairement à 29 n'atteignit que 34 pulsations au cours d'une maladie fébrile.

Un malade de M. Huchard, atteint de pneumonie avec une température de 40°, n'offrait que 36 pulsations radiales et ne dépassa jamais 44.

De même M. Potain a observé un cas d'embarras gastrique où la température étant de 40° le pouls monta seulement de 24 à 29.

Enfin, j'ai pu voir à l'asile Rossini, à Auteuil, un malade dont le pouls, battant ordinairement 30 pulsations à la minute, s'élevait seulement à 32 après de longues et fatigantes promenades à bicyclette.

1. Regnard. Thèse de Paris 1890. *Etude sur la pathologie du pouls lent permanent.*

C. — *Attaques apoplectiformes et épileptiformes.*

Il nous reste encore à étudier le troisième symptôme qui caractérise la forme commune de la maladie de Stokes-Adams ; nous voulons parler des attaques apoplectiformes et épileptiformes. Suivant la remarque de Stokes, elles sont ordinairement précédées pendant longtemps des phénomènes syncopaux ; on est donc en droit de les considérer comme des symptômes tardifs de l'affection qui nous occupe.

Un mot seulement sur les attaques apoplectiformes.

Si l'on n'était pas guidé par les autres symptômes : pouls lent, rythme couplé du cœur etc., il pourrait paraître impossible de distinguer ces attaques du coma apoplectique. Mêmes prodromes : céphalalgie, nausées, bourdonnements d'oreilles, même intensité, même durée variable. Le malade tombe privé de sentiment et de mouvement ; la face est infectée, la respiration stertoreuse, le pouls plein et quelquefois faible et sans fréquence.

Ces attaques ne laissent pas après elles de paralysie consécutive, et c'est ce qui les distingue de l'apoplexie véritable.

Quant aux attaques épileptiformes, elles sont peut-être plus rares et rien en effet ne permettrait de distinguer ces crises de celles de l'épilepsie vraie, dont elles offrent le tableau clinique absolu, si elles ne survenaient à un âge avancé. On sait en effet que les premières atteintes du mal comitial, dit idiopathique, ne débutent pas

tardivement, et c'est cette date d'apparition jointe à la lenteur habituelle du pouls, qui permet d'établir assez facilement un diagnostic différentiel.

Souvent, les accès sont précédés de malaises et de vertiges, d'autres fois mais plus rarement, le malade tombe subitement comme frappé de la foudre : l'œil est fixe, le visage rouge, gonflé, livide, la respiration gênée stertoreuse ; tous les membres sont agités de mouvements convulsifs et il y a quelquefois des déjections involontaires.

Après l'accès, stupeur et assoupissement, pesanteur de la tête, accablement universel, nulle connaissance de ce qui s'est passé. Ce serait bien là, n'est-il pas vrai, le tableau exact de l'épilepsie vraie, si le médecin ne tenait pas compte de l'âge du malade et des différents symptômes qu'il peut présenter en dehors des crises.

Voici, pour terminer, une observation que nous empruntons encore à la thèse de M. Blondeau et où les accès épileptiformes sont nettement caractérisés.

Observation XI (*résumée*).

Ralentissement permanent du pouls. Accès épileptiformes.
Bruit de souffle au cœur. Erysipèle.

In thèse de Blondeau, 1879.

« G... Françoise, couturière, âgée de 71 ans, entre à l'infirmerie de la Salpêtrière le 7 juin 1866.

« A la suite d'un étourdissement la malade aurait fait une

« première chute en 1861 puis une autre en août 1865 et une
« dernière en 1866 qui a nécessité son séjour à l'infirmerie.

« 8 juin. — Cœur : souffle au premier temps, prolongé ; 30 à 32
« pulsations par minute.

« En arrivant à l'infirmerie elle a eu une perte de connais-
« sance avec convulsions des yeux et des bras. Quelques instants
« après qu'on vient de l'examiner, G..., est prise d'un accès épi-
« leptiforme, mouvements toniques des bras, yeux tournés en
« haut, pâleur extrême de la face puis tout à coup rougeur très
« vive, pas d'écume. L'accès dure environ trois minutes, après
« quoi la malade revient à elle, s'assied et a des vomisse-
« ments.

• • • • •

« 12 avril 1868. — Accès épileptique complet : mouvements
« convulsifs, écume à la bouche, urines involontaires puis
« sommeil stertoreux. Cette attaque a duré une heure.

« 13 avril soir. — Etant couchée sur le côté gauche accidents
« suivants : cyanose de la face, strabisme à droite ; mouve-
« ments des joues semblables à ceux d'un soufflet ; urines in-
« volontaires ; pas de mouvements des membres ; légère dévia-
« tion de la bouche ; ni écume, ni ronflements, perte de con-
« naissance complète. Pouls 36. »

II. — FORMES FRUSTES.

Après avoir étudié la forme normale de la maladie de Stokes-Adams ; c'est-à-dire celle où l'on trouve le syndrome complet : syncopes, pouls lent permanent, attaques apoplectiformes et épileptiformes ; nous allons parler maintenant de ses formes frustes.

Il n'est point rare en effet de constater l'absence d'un ou de plusieurs symptômes cardinaux, de telle sorte que la forme commune, qu'on avait crue invariable, peut dans certains cas être modifiée. La triade symptomatique est quelquefois incomplète. La permanence du pouls lent notamment, qui paraissait le phénomène le plus constant, peut manquer, et l'infréquence du pouls n'être que transitoire, paroxystique. Le syndrome en un mot peut exister à l'état fruste par défaut de l'un ou de deux des symptômes cardinaux.

Le nombre de ces cas, la difficulté de les reconnaître quand on n'assiste pas à une crise paroxystique de bradycardie, légitime l'importance que différents auteurs, et notamment M. Huchard, lui ont accordée, et mérite un chapitre spécial de symptomatologie sous le titre de formes frustes de la maladie de Stokes Adams.

Ce chapitre nous le diviserons en trois parties ou variétés:

PREMIÈRE VARIÉTÉ. — Celle où le pouls n'est lent que par crises, (bradycardie paroxystique) les deux autres symptômes cardinaux étant présents.

« Dans certains cas, dit M. Huchard (1), la bradycardie est seulement paroxystique, le pouls n'est pas lent d'une façon permanente ; il ne le devient qu'au moment des attaques, et dans leur intervalle il reprend sa fréquence habituelle (60 à 70 et même 80 pulsations), on conçoit l'importance de ce fait au double point de vue du diagnostic et du pronostic : au point de vue du diagnos-

1. Huchard. — *Les formes frustes et associées de la maladie de Stokes-Adams et quelques considérations sur sa nature et sa thérapeutique*, Paris 1895.

tic, parce que la non constatation du pouls rare peut faire méconnaître la maladie ; au point de vue du pronostic, puisqu'on a une tendance toute naturelle à ne pas lui attribuer le pronostic très grave qu'elle comporte ».

La première observation de par l'ordre de la publication du syndrome Stokes-Adams à forme fruste, nous paraît être celle de Carmichael (Dublin 1840). Nous la publions avec quelque réserve, puisque l'état du pouls ne se trouve pas mentionné ; en raison de sa ressemblance presque complète avec les observations qui la suivent.

Observation XII (*Carmichael*).

Palpitations ayant duré depuis longtemps ; syncopes subites, revenant de temps à autre ; mort subite avec symptômes apoplectiques, dépôt considérable de graisse dans le cœur.

Le malade était un ecclésiastique de plus de 60 ans, d'habitudes régulières ; il avait toujours joui d'une bonne santé, et jamais aucun symptôme d'une maladie du cœur ne s'était montré à un degré suffisant, pour l'obliger à garder le lit ou à interrompre ses devoirs professionnels.

Cependant depuis bien des années le malade était sujet à des palpitations, et une ou deux fois il s'était trouvé mal sans cause appréciable. Cette tendance aux lipothymies fut combattue quelquefois avec succès par l'usage d'une petite quantité d'eau de-vie ou d'autres stimulants. Le jour de sa mort il avait célébré le mariage de deux membres de sa congrégation, et avait pris place au déjeuner de noce, quand tout à coup sa tête s'in-

clina, sa respiration devint stertoreuse et au bout de quelques instants il succomba. Les veines du cou étaient gonflées, et le Dr Hutlon, qui était présent, ouvrit la jugulaire et essaya de plusieurs moyens mais en vain. Le lendemain les veines du front étaient devenues turgides, et produisaient de la crépitation lorsqu'on les pressait. Il fut très difficile de convaincre les amis du défunt de la réalité de la mort ; tellement l'injection des vaisseaux superficiels et la coloration du visage simulaient la vie.

L'autopsie fut faite cinq jours après la mort. Le tissu cellulaire du cou, des extrémités supérieures, du tronc et du scrotum étaient emphysémateux ; celui-ci avait le volume d'un melon et était presque transparent. Il y avait une grande quantité de tissu adipeux sous les léguments de l'abdomen, et dans le médiastin antérieur ; le cœur était couvert de graisse et ses cavités droites distendues par des gaz. Les parois du ventricule droit avaient environ deux lignes d'épaisseur, et les muscles paraissaient être convertis en une substance grasseuse, ce qui en restait était gros et friable. Les cavités gauches présentaient les mêmes lésions à un degré moindre. Le foie, le cerveau et les poumons étaient sains.

Avant de citer les deux observations de M. Huchard nous publions un cas de forme fruste observé par M. Gaucher. C'est un cas de bradycardie paroxystique, nettement caractérisé.

Observation XIII

(Due à M. Gaucher)

Il s'agit d'un malade, de 65 ans, que je soigne depuis 10 ans environ : artério-scléreux sans albumine, il a été gros mangeur, fumeur, non buveur. La maladie aurait débuté par des phénomènes stomacaux, et il avait été autrefois traité pour une dyspepsie avec vertige gastrique.

Quand je l'ai vu pour la première fois j'ai constaté une tension artérielle forte et un claquement exagéré du second bruit aortique. J'ai diagnostiqué dès cette époque une aortite chronique.

Depuis lors, peu à peu, la maladie s'est caractérisée : vertiges de plus en plus fréquents, pertes de connaissance quand il est resté longtemps debout. Flatulences gastriques calmées par le régime lacté et le régime végétarien alternant, constipation opiniâtre. Depuis deux ans, il a un souffle systolique à la base de plus en plus marqué.

Traité en permanence par l'iodure de sodium, il est toujours beaucoup soulagé par la trinitrine au moment des crises, tandis que la nitrite d'amyle est sans action. Les piqures d'éther et de caféine le font revenir à lui pendant ses pertes de connaissance.

Depuis un an seulement, aux crises de vertiges se sont joints des phénomènes tout à fait caractéristiques de la forme intermittente de la maladie de Stokes-Adams sans pouls lent permanent, telle que l'a décrite M. Huchard. J'ai assisté à plusieurs de ces crises; pouls très ralenti (16 à 20 pulsations); vertige conti-

nu, coupé par des crises convulsives bilatérales (secousses des membres supérieurs, convulsions de la face, rien aux membres inférieurs); perte de connaissance complète pendant ces crises, ne laissant aucun souvenir quand elles sont passées. Le malade a deux ou trois accès successifs dans l'espace de dix à douze heures, puis il revient à l'état antérieur avec vertiges, quand il est longtemps debout, et le pouls reste régulier à 60 ou 64, il est obligé de se coucher presque toute la journée parce que le decubitus dorsal fait disparaître le vertige. (1)

Le malade est au régime lacté presque absolu et soumis à la médication suivante : iodure de sodium ; trinitrine pendant les accès ; révulsions précordiales (teinture d'iode, pointes de feu, cautères à plusieurs reprises depuis dix ans).

Observation XIV (*Huchard*).

Bradycardie paroxystique, maladie de Stokes-Adams sans pouls, lent permanent.

Ollon... âgée de 67 ans, ménagère, entre le 10 février 1893 à la salle Louis, hôpital Bichat.

Antécédents héréditaires. — Rien de particulier à noter. La mère est morte d'accident à 80 ans ; son père de pneumonie. Elle a trois frères dont un est bien portant, et deux sont morts pendant la guerre.

1. Un malade âgé de 68 ans observé par Stokes, faisait avorter ses accès par la manœuvre suivante : aussitôt qu'il ressentait les prodromes de l'accès, il se plaçait sur les mains et les genoux, la tête en bas.

Antécédents personnels. — Elle a eu sept enfants qu'elle a tous élevés au sein, plus deux nourrissons. Depuis vingt-cinq ans, hernie crurale gauche ; mais autrement jamais de maladie grave. Elle a toujours beaucoup travaillé et s'est surmenée.

Il y a six mois, elle a ressenti peu à peu une diminution considérable de ses forces, qu'elle ne peut attribuer à aucune cause. Puis un jour en marchant elle a été prise d'une perte de connaissance qui a duré quelques minutes à peine, au dire des personnes de son entourage. Depuis cette époque le même phénomène s'est reproduit plusieurs fois.

Chaque perte de connaissance est précédée immédiatement d'un bourdonnement d'oreilles très violent qui prévient la malade, et lui donne le temps de chercher un point d'appui pour ne pas tomber. La perte de connaissance dure à peine deux ou trois minutes ; pendant ce temps, la malade ne s'agite pas ; elle n'a pas de convulsions, pas d'écume à la bouche et ne se mord pas la langue chaque crise ne laisse après elle qu'une légère lassitude.

Depuis la fin du mois de janvier les crises sont devenues plus fréquentes. La malade tombe plusieurs fois dans la même journée, et le moindre mouvement suffit quelquefois pour provoquer un nouvel accès. Dans l'intervalle, la malade ressent de violents battements de cœur.

Un médecin appelé au moment d'une crise, a constaté que le pouls battait seulement 14 fois par minute.

Etat actuel. — 10 février 1893. — Faciès pâle ; maigreur très accusée. A la suite d'une crise que la malade a eue dans son lit le pouls bat 30 fois par minute ; on n'a pu prendre son tracé à l'arrivée à l'hôpital la veille au soir.

A la percussion le cœur n'est pas augmenté de volume ; à

l'auscultation, on ne perçoit aucun souffle, pas de retentissement diastolique au foyer aortique. Pas de signes très nets d'artério-sclérose, pas de surélévation des sous-clavières. Les battements du cœur réguliers et assez forts sont au nombre de 30 par minute.

11 février 1893. — Les mêmes signes stéthoscopiques persistent au cœur. La malade n'a pas eu de nouvelles crises ; mais la lenteur du pouls a disparu, et on compte maintenant 66 pulsations par minute et cela sans aucun traitement.

Les jours suivants le pouls persiste toujours à 66 ; la malade n'a plus eu de nouvelles pertes de connaissance, elle a seulement de temps en temps des bourdonnements d'oreilles, mais tout s'arrête là et ils ne sont plus avertisseurs des crises. (Il est utile d'ajouter que la malade ne présente aucun signe de la maladie de Ménière).

Le 24 février. — Bien qu'il n'y ait pas eu de nouvelles crises le pouls est tombé à 38 pulsations et il s'y est maintenu pendant toute la journée.

Le 25. — Le pouls est remonté à 60.

L'état général de la malade s'améliore. Du reste à son entrée elle ne présentait pas d'autres symptômes graves : rien aux poumons, ni au foie : pas d'œdème des membres inférieurs ; ni sucre ni albumine dans les urines, dont la quantité émise par jour est normale.

Au bout de quelques jours, la malade qui a été soumise au traitement par l'iodure de sodium et la trinitrine, et qui n'a pas présenté de nouvelles crises, pas même de bourdonnements d'oreilles, demande à sortir de l'hôpital. Depuis on ne l'a pas revue.

Observation XV (*Huchard*) résumée (1).

Maladie de Stokes-Adams, sans pouls lent, permanent, artérioscélétrose généralisée. Rétrécissement aortique. Attaques syncopales et apoplectiformes.

Mon..., ouvrier, âgé de 62 ans, entré le 14 mai 1895, à Necker, Antécédents personnels nuls.

Le malade se plaint de son état cardiaque depuis 7 ans. La maladie a débuté par des palpitations survenant fréquemment et sans causes appréciables, mais redoublant d'intensité au moindre effort.

Depuis un an les accès ont pris une intensité plus grande.

Le malade a eu plusieurs pertes de connaissance de courte durée. La dernière a été plus longue et plus subite; le malade est tombé en avant; il porte encore plusieurs contusions apparentes.

Etat actuel. — Facies pâle et décoloré: lèvres et pommettes blanchâtres; pas de traces visibles de l'artère temporale.

A l'arrivée du malade, son pouls régulier et fort, offre quarante-quatre pulsations à la minute.

Le cœur à la percussion ne donne pas de matité considérable. La matité aortique est exagérée, et en plaçant le doigt en arrière du sternum, on sent très nettement la crosse de l'aorte. Les artères sous-clavières sont un peu surelevées, à la palpation on ne sent pas de choc précordial ni le frémissement cataire.

1. Cette observation est citée en entier dans la thèse de Quelmé. Paris 1895.

A l'auscultation, retentissement du second bruit, dans la région de la base et à droite du sternum. On entend un souffle systolique parcheminé à la base et au même endroit que le retentissement du second bruit ; ce souffle se prolonge un peu vers la pointe ; il s'entend même dans toute la région cardiaque, mais son maximum d'intensité est au foyer aortique (souffle mitro-aortique mais surtout aortique).

Rien au foie ni aux poumons ; pas d'œdème des membres inférieurs ; pas d'albumine dans les urines qui sont cependant très claires et abondantes.

En présence de ces différents symptômes M. Huchard, fait le diagnostic de pouls lent non permanent avec attaques syncopeales ; et de retrécissement aortique chez un artériel, avec début de la lésion du côté de la grande valve mitro-aortique, ce qui explique la propagation de ce souffle du côté de la pointe.

On met le malade au repos et au régime lacté.

15 mai. — Le malade a quatre-vingts pulsations à la minute, le pouls est assez petit mais bien régulier.

16 mai. — Et les jours suivants pas de nouvelles attaques. Le pouls est toujours à 80.

On ordonne IX gouttes de solution alcoolique de trinitrine au centième à prendre en trois fois par jour. Régime lacté et repos.

20 mai. — Le malade se lève et recommence à manger de la viande. Au bout de quinze jours il sort de l'hôpital et on ne l'a pas revu.

Il serait curieux de savoir si après de nouvelles attaques son pouls est resté lent pendant quelques jours pour revenir à la normale. Car en examinant ce malade en dehors des crises, on

ferait certainement le diagnostic de simple rétrécissement orlique chez un artério-scléreux.

A ces observations de maladie de Stokes-Adam sans pouls lent permanent; nous pouvons enfin joindre le fait de Bristowe (1) relatif à un malade qui présentait le syndrome complet hormis la permanence du ralentissement du pouls, puisque celui-ci dans l'intervalle des crises, remontait et restait à 60 ou 70.

Nous allons étudier maintenant une deuxième variété de la forme fruste de la maladie de Stokes-Adams.

DEUXIÈME VARIÉTÉ. — Dans d'autres cas, la bradycardie est permanente, les deux autres symptômes, c'est-à-dire les syncopes et les attaques apoplectiformes et épileptiformes faisant défaut, mais ce pouls lent qu'on pourrait croire physiologique, (en l'absence des autres symptômes cardinaux) devient par moments lent d'une façon paroxystique. On assiste en un mot à une véritable crise de bradycardie paroxystique et c'est ce qui peut éclairer le diagnostic. Ces crises s'accompagnent en général de phénomènes peu importants tels que : insomnie, gêne précordiale, menaces de lipothymies etc., qui confirment cependant la véritable signification de la bradycardie.

1. *The Lancet*, 1885.

Observation 16

Due à M. Gaucher.

« Un malade âgé d'une cinquantaine d'années est atteint d'un
« ralentissement du pouls qui ne dépasse pas vingt par minute
« depuis 6 ans. Les accès qui surviennent à intervalles assez
« éloignés sont caractérisés seulement par de l'insomnie, un
« peu d'angoisse précordiale (sans angine de poitrine) par une
« infréquence plus marquée du pouls (12 à 16 pulsations) qui
« devient alors irrégulier. Cet état dure plusieurs jours et dis-
« paraît ensuite sans intervention thérapeutique. Mais le ma-
« lade n'a jamais eu ni céphalalgie ni vertige, ni perte de con-
« naissance, ni accident épileptiforme pendant les crises ».

M. Huchard cite le cas d'un malade de soixante-deux ans arrivé à la période d'hyposystolie, et dont le pouls, depuis plusieurs années ne battait que 45 à 50 fois par minute. Depuis 15 mois il avait eu quelques crises légères qui avaient passé inaperçues pour le médecin et dont il ne s'était pas autrement préoccupé. Ces crises étaient simplement caractérisées par un léger ralentissement du pouls (40 pulsations) et surtout par un état de pâleur extrême de la face avec affaiblissement des forces, et simples menaces des lypothymies. On attribuait tout cela à l'anémie, M. Huchard diagnostiqua une maladie de Stokes-Adams fruste, et fit un pronostic très grave.

Le malade en effet mourut subitement quelque temps après.

TROISIÈME VARIÉTÉ. — Il est enfin une troisième variété de la forme fruste de la maladie de Stokes-Adams et c'est à coup sûr la plus difficile à diagnostiquer.

Il n'y a pas de syncopes; pas d'attaques apoplectiformes ni épileptiformes; le pouls est lent d'une façon permanente et non paroxystique, c'est-à-dire qu'en l'absence des deux premiers symptômes cardinaux, on pourrait se croire en présence d'une bradycardie physiologique, si l'on n'attachait pas d'importance à des malaises passagers qui prennent la place de ces symptômes cardinaux.

Nous n'insisterons pas sur cette troisième variété dont l'existence est discutable puisqu'il est impossible d'affirmer que ce ralentissement permanent ne subit jamais de paroxysmes, mais nous avons tenu à la signaler en quelques lignes avant de passer à l'étude des formes associées de la maladie de Stokes-Adams, car M. Potain a publié dans le *Journal de médecine et de chirurgie pratique* (mai 1893) l'observation d'un homme d'excellente apparence, d'une grande activité, dont le pouls très lent paraissait physiologique et qui mourut subitement à son bureau. Il n'avait eu que deux fois de très légères faiblesses auxquelles on n'avait pas attaché d'importance.

On voit par cet exemple combien il est important au point de vue du diagnostic de la maladie qui nous occupe d'apporter la plus grande attention à certains symptômes qui peuvent paraître secondaires, et qui cependant sont les seuls qui mettent le médecin à même de juger de la gravité de la bradycardie. Tels sont: l'affaiblissement des forces, de simples menaces de lipothymies, et surtout l'état de pâleur extrême de la face.

« Depuis longtemps du reste, dit M. Huchard, j'insiste sur ces accès de pâleur qui surviennent souvent dans les cardiopathies artérielles et qui pour moi lorsqu'ils se répètent et se prolongent sont l'indice d'un pronostic sévère. Rapidement et d'une façon spontanée, la face devient pâle, d'un ton anémique, puis au bout de quelques minutes ou de quelques heures, elle reprend sa coloration normale, et peut être envahie par quelques bouffées de rougeur avec sensation de chaleur à la tête (1) ».

Ces accès de pâleur accompagnés souvent de ralentissement ou même de suppression du pouls, ont une grande et grave importance pronostique, et ces symptômes ont la même signification que les attaques syncopales et épileptiformes, avec cette différence qu'ils sont souvent les indices avant-coureurs d'une fin prochaine.

III. — DES FORMES ASSOCIÉES DE LA MALADIE STOKES-ADAMS

Nous laisserions de côté un certain nombre de faits, si nous ne décrivions séparément pour la clarté et la vérité de cet exposé clinique, la coexistence d'autres phénomènes adjoints dans certains cas soit à la triade symptomatique de la forme commune ; soit au tableau clinique des formes frustes ; tels que : angine de poitrine, convulsions et dyspnée urémiques, ces phénomènes ne sont pas rares. En effet, l'artério-sclérose ne se limite pas souvent au

1. Huchard. *Etude clinique de la cardio-sclérose*. (Revue de médecine, 1893).

muscle cardiaque et au bulbe, elle atteint le rein, les artères coronaires, et cette généralisation du processus athéromateux peut donner lieu à une symptomatologie très variée. Nous n'étudierons pas l'association de la maladie de Stokes-Adams avec les lésions orificielles du cœur d'origine artérielle ; car elle fait pour ainsi dire partie de la symptomatologie de toutes les formes de cette maladie. Nous nous bornerons seulement à l'étude des cas où l'angine de poitrine, ou des phénomènes d'intoxication urémique ont pu *masquer* le syndrome de Stokes-Adams ; ou bien le *simuler* par l'addition de convulsions urémiques à un pouls lent physiologique ; ou bien *produire* et *intercaler* chez un malade atteint du syndrome complet ou fruste, des crises convulsives qui ont une origine purement urémique, susceptibles de disparaître par le traitement de l'urémie et d'une signification par conséquent différente des mêmes crises de la maladie de Stokes-Adams.

Observation XVII

Voici d'abord une observation d'Adams qui nous montre l'association nette de crises d'angine de poitrine.

C'est celle d'un médecin qui durant les dix dernières années de sa vie fut sujet à des syncopes répétées, se distinguant toutefois d'une syncope ordinaire par la façon subite et inattendue dont l'attaque se montrait et disparaissait ensuite sans laisser aucune suite fâcheuse. A l'âge de 68 ans, il fut pris à l'impro-

viste de symptômes qui ressemblèrent à ceux d'une angine de poitrine. Il éprouvait une douleur thoracique vive s'étendant le long du bras droit et s'accompagnant d'engourdissement. La vue était obscurcie ; le malade avait des vertiges très courts mais sans perte de connaissance. Depuis ce moment la respiration devint gênée ; et le pouls qui était extrêmement faible au bras gauche, disparut complètement du côté droit.

Ce malade vécut encore six semaines, il se plaignait d'une grande difficulté à respirer et d'un affaiblissement graduel des forces ; pendant tout ce temps, l'examen le plus minutieux ne permit de découvrir aucune trace de pulsation sur le trajet d'aucune artère. Les battements du cœur ne se sentaient plus à la main et l'oreille ne pouvait découvrir qu'une sensation obscure d'ondulation.

A l'autopsie. — On trouve à droite une pleurésie de formation nouvelle ; les poumons étaient sains ; le cœur volumineux, flasque, d'une couleur jaune due à un dépôt de graisse. Toutes ses cavités étaient distendues par du sang liquide ; les valvules sigmoïdes de l'aorte étaient ossifiées ; mais les dépôts osseux ou calcaires n'étaient pas limités à l'aorte. Ils s'étendaient aux artères coronaires qui étaient si complètement transformées par ces dépôts, qu'elles étaient presque solidifiées et imperméables dans l'étendue d'un pouce à partir de leur origine.

Observation XVIII (personnelle).

(Due à l'obligeance de M. Huchard).

Maladie de Stokes-Adams avec crises d'angine de poitrine.

M. B..., âgé de 52 ans. La maladie a débuté il y a 15 ans environ par des syncopes, sans attaques apoplectiformes ni épi-

leptiformes. Ces syncopes, de durée variable, se sont répétées deux fois par an pendant cinq ans.

Rien ne les faisait prévoir; elles ne laissaient après elles aucun trouble; et le malade n'en conservait aucun souvenir. On n'aurait pas, paraît-il à cette époque, fait mention de la lenteur du pouls.

Pendant les dix dernières années, les crises sont devenues plus rares : cinq ou six en tout. Le pouls devient lent : 40 pulsations à la minute.

Enfin l'année dernière il y a une syncope avec perte de connaissance; puis, quelque temps après, nouvelle crise d'un aspect tout différent, et qui dure trois jours sans perte de connaissance.

M. B... fut pris d'une douleur précordiale très vive, avec angoisse, irradiation au cou, à l'épaule et au bras gauche. Cette crise, comme nous venons de le dire, dura trois jours avec toutefois des périodes de rémission, pendant ces périodes le malade se plaignait seulement de vertiges et d'étourdissements, il y avait sueur profuse; puis quelques temps après, l'angoisse précordiale reprenait le dessus.

Le pouls descendit jusqu'à 30 pulsations.

J'ai vu M. B... le mois dernier, il m'a dit que depuis cette crise il n'avait pas eu de nouvelles syncopes.

Le pouls le matin varie de 32 à 34.

Le soir il est de 38 à 40.

M. B... n'a pas d'antécédents héréditaires ni d'antécédents personnels. Il a longtemps habité les colonies.

A l'auscultation on trouve un rythme couplé du cœur avec systoles en écho.

M. B... prend beaucoup de laitage dans l'alimentation, comme traitement il prend :

1° Trois fois par jour une cuillerée à soupe de la solution suivante pendant 20 jours chaque mois.

Eau distillée 300 grammes.

Solution alcoolique de trinitrine au 100^e cinquante gouttes.

2° Pendant les 10 autres jours, trois fois par jour au repas deux des pilules suivantes :

Extrait de convallaria	} α dix centigrammes.
Extrait de Betula alba	

Sulfate de spartéine un centigramme.

Pour une pilule n° 100.

Le malade se trouve bien actuellement.

Observation XIX (résumée).

Maladie de Stokes-Adams avec participation d'accidents cardiaques (accès angineux et systoliques, dégénérescence du myocarde) (due à M. Millard).

M. Millard a soigné un malade atteint depuis un an environ d'accidents angineux ; puis survinrent des étourdissements et des vertiges, enfin perte de connaissance complète. Ces accidents se répétèrent plusieurs fois en septembre 1888 avec accès angineux suivis de syncopes.

Au moment de la syncope, le pouls se ralentit jusqu'à 40 et même 30 pulsations pour s'élever ensuite à 70 ou 80.

Les crises se répètent malgré l'iodure de sodium et la trinitrine. Il y a de petites et de grandes crises.

Un jour à la suite d'une crise plus sévère, le pouls demeura à 23 pendant dix jours ; enfin le malade resta dans un état de mal syncopal, exposé sans cesse aux défaillances et aux lipothymies sous l'influence du moindre mouvement.

Au cœur on constatait des bruits systoliques en écho ; mais la systole cardiaque s'affaiblit au point qu'il fut impossible de prendre aucun tracé cardiographique. Les membres inférieurs devinrent en quelques jours, le siège d'un œdème considérable.

Enfin l'impuissance du myocarde augmenta et le malade succomba à des accidents asystoliques et dyspnéiques.

Les observations que nous venons de publier nous font voir des accès d'angine de poitrine associés à des maladies *frustes* de Stokes-Adams. Voici pour terminer ce chapitre deux observations de MM. Debove et Gingeot, qui nous montrent la même maladie compliquée d'accidents urémiques.

Observation XX (*résumée*).

Pouls lent permanent et urémie.

(Debove, *Soc. méd. des hôpitaux*, 1888).

Malade, âgé de 81 ans, qui trois semaines avant son entrée à l'hôpital (23 juillet 1888), a été atteint d'une syncope après une course un peu longue.

A son entrée dans le service, M. Debove constate la lenteur du pouls (32 pulsations) sans lésion du cœur appréciable. Presque tous les jours survenait une petite crise syncopale suivie de quelques mouvements convulsifs. La dyspnée était continue, s'accroissait au moindre mouvement, et obligeait le mala-

de à passer la nuit entière dans son fauteuil. L'urine ne contenait ni sucre, ni albumine, il y avait un léger œdème des malléoles.

La dyspnée était en complet désaccord avec l'état anatomique du poumon (qui ne laissait percevoir que quelques râles disséminés), et ressemblait aux crises d'origine urémique, observées chez les malades atteints de néphrite. Aussi en présence de la petite quantité d'urine sécrétée (500 à 800 grammes en 24 heures), malgré l'absence d'albumine, je pensais que le malade pouvait être urémique. Je prescrivis le régime lacté et tous les accidents s'amendèrent sauf la lenteur du pouls qui persiste. Ce n'était donc pas elle la cause des accidents incriminés.

Observation XXI (résumée).

Pouls lent permanent. Urémie.

(Gingeot. *Soc. Méd. des hôpitaux* 1888).

Je soigne depuis longtemps déjà une dame âgée de 83 ans, brightique, qui urine environ un litre en 24 heures et dont les urines renferment ordinairement une quantité plus ou moins notable d'albumine : cette malade est atteinte de pouls lent permanent et n'a que 30 à 32 pulsations en moyenne.

Il y a deux ans la quantité d'urine tomba à 500 grammes et l'urée à 7 grammes par jour : pouls 26. La malade présentait à cette époque, pendant quelques jours, des accidents très analogues à ceux que signale M. Debove ; crises convulsives épileptiformes, dyspnée, menace syncopale. Le régime lacté augmenta la quantité d'urine et fit complètement disparaître les accidents.

Nous n'avons pas trouvé d'observation d'attaque apoplectiforme urémique associée à une forme commune ou fruste de la maladie de Stokes-Adams, mais nous croyons qu'elle doit pouvoir exister au même titre que les attaques convulsives épileptiformes.

PRONOSTIC

Le pronostic est toujours d'une extrême gravité pour le malade. Généralement la mort survient dans une syncope ainsi que le prouvent deux observations que nous allons résumer.

Observation XXII

Ralentissement du pouls avec symptômes graves. Mort subite.
Observation de Traube et Hartog (*Diss. Inaug. Berlin*, 1875).

Un ouvrier de 66 ans, avait depuis 6 ans des attaques qui duraient quelques minutes et étaient caractérisées par une perte de connaissance absolue sans mouvements convulsifs. Plus tard, la perte de connaissance ne se produisit plus dès le début de l'accès, mais on constatait un arrêt complet de la respiration, du pouls, des battements cardiaques, de la cyanose, de l'écume à la bouche et ce n'était que la respiration artificielle qui pouvait ramener le malade à lui.

Observation XXIII (résumée).

Pouls lent permanent. Attaques épileptiformes. Etourdissement.

Mort subite par syncope.

In thèse de Blondeau, 1879, rédigée d'après les notes recueillies
par MM. Cornil (1863) et Joffroy.

Herb... Marie, domestique, âgée de 72 ans, entre à l'infirmerie
de la Salpêtrière (service de M. Charcol), le 25 août 1860.

.
Sujette à des étourdissements qui la forcent à se tenir aux
murs.

24 janvier 1861. — Herb..., a un accès. Elle dit que tout tourne
autour d'elle, et qu'elle va tomber, quoiqu'elle soit couchée dans
son lit. Cet accès a commencé hier au soir.

Pouls 32 à la minute avec des irrégularités et des silences
qui vont jusqu'à deux et trois secondes. La malade se plaint de
chaleurs qui lui montent à la face : elle rougit alors, dit qu'elle
va tomber, et se soulève pour s'accrocher à la corde de son lit.
Elle pâlit après que la chaleur est passée. Bourdonnements
d'oreilles avec tournolements de tête. Envies de vomir.

1^{er} février. — Nouvel accès hier soir. Obnubilation de la vue.
Bourdonnements d'oreilles. La malade craint toujours de tom-
ber de son lit.

Le 18 juillet 1869, rentrant à la Salpêtrière, Herb... tombe sans
connaissance au moment où elle descendait d'omnibus. L'in-
terne de garde appelé de suite ne put que constater la mort.

Dans ces cas le malade tombe foudroyé c'est la terminaison de l'angine de poitrine et comme les malades sont souvent artério-scléreux, ils peuvent avoir des lésions des coronaires qui sont la cause de cette brusque terminaison de la maladie.

D'autres fois comme nous l'avons vu, il peut mourir au bout d'un temps plus ou moins long, d'urémie à la suite de néphrite interstitielle ou bien d'asystolie, par impuissance du muscle cardiaque, à mesure que l'artériosclérose fait des progrès et se généralise au système artériel.

Mais il est une restriction très importante à faire au point de vue du pronostic ; car dans ces derniers cas la maladie de Stokes-Adams est reléguée au second plan et le malade peut succomber à une attaque d'urémie nettement caractérisée. Enfin la maladie de Stokes-Adams peut ne pas exister, le pouls, par exemple, être lent d'une façon physiologique, et alors la maladie peut s'améliorer et même guérir à la suite d'un traitement approprié.

DIAGNOSTIC

L'importance du pouls lent permanent n'est plus contestée à la condition qu'il soit pathologique, acquis, car il existe une forme que l'on peut appeler physiologique du pouls lent permanent dans laquelle les pulsations radiales se maintiennent à un chiffre qui paraît au premier abord peu compatible avec un état normal. Les *rara curiosa* de la médecine renferment beaucoup d'exemples de ce ralentissement physiologique dont le plus célèbre serait celui de Napoléon I^{er}, si les crises convulsives dont on a parlé ne rendaient sa nature incertaine.

Il importe donc, le ralentissement du pouls étant dûment contesté, de lui attribuer la valeur qu'il mérite et d'établir tout d'abord s'il n'est pas psychologique. C'est à cette différenciation bien nette et quelquefois très-difficile, nous le verrons, que doivent tendre l'interrogatoire et la recherche minutieuse de tous les symptômes concomitants ; elle est d'ailleurs possible le plus souvent à la condition de prolonger et de renouveler suffisamment l'examen du malade.

Dans bien des cas la constatation de la triade syndro-

mique ne laisserait place à aucun doute s'il n'en existait toute une série d'autres dans lesquels la même triade au complet n'était la manifestation d'un état pathologique différent de celui que nous étudions d'accord avec M. le Dr Huchard sous le nom de malade de Stokes-Adams. Dans d'autres cas enfin, le défaut d'un ou plusieurs symptômes, et notamment le ralentissement par crises paroxysmiques d'un pouls habituellement normal, augmentent les difficultés du diagnostic au point que l'affection demeure souvent ignorée du malade et du médecin.

Pour établir avec plus de clarté les difficultés et les moyens d'un tel diagnostic nous allons suivre la division que nous avons déjà tracée.

Forme commune. — Le diagnostic est naturellement facile dans la forme commune où le syndrome est au complet. Il suffit de faire un examen méthodique pour découvrir le ralentissement du pouls alors que le malade consulte le médecin pour des vertiges, une syncope... C'est surtout au début de la maladie, à cette période où les attaques apoplectiques et épileptiformes peuvent manquer, qu'il convient de savoir rattacher les lypothymies et les syncopes à la bradycardie, qu'il existe ou non des lésions de l'aorte et à l'orifice aortique.

Ce n'est pas tout. Le syndrome étant constaté et reconnu il faut pousser plus loin l'investigation clinique et rechercher la cause de ces phénomènes morbides. La maladie de Stokes-Adams qui résume le syndrome, que se l'approprie en quelque sorte, n'est pas seule capable en effet de le produire.

Il est établi que dans nombre d'autres états les mêmes symptômes peuvent être observé.

La plus ancienne observation de ce genre est celle d'Halberton (ob. V) qui ne diffère en rien par les signes cliniques de la maladie de Stokes-Adams ou sclérose cardio-bulbaire. Mais à l'autopsie Lister constata un rétrécissement antéro-postérieur du canal spinal et du trou occipital, la moelle allongée étant très ferme et amincie (1). Il n'est pas douteux que la compression du bulbe n'ait été la cause directe du ralentissement permanent du pouls, des syncopes et des attaques apoplectiformes, d'autant plus que si la relation de l'autopsie est muette sur l'état des artères basilaires et vertébrales, Lister ajoute expressément que le cœur ne présentait aucune altération digne d'être notée. Ce rétrécissement du canal spécial qui avait déterminé la compression de la moelle allongée était dû à une chute sur la tête, antérieure de deux ans à l'apparition de la première syncope et à la constatation du ralentissement du pouls.

Il est connu depuis longtemps d'ailleurs que les fractures des vertèbres cervicales ont assez souvent pour résultats de déterminer un ralentissement marqué des battements du cœur. Il n'est pas rare en pareille occurrence de constater la chute du pouls à 48, (Hutchinson), à 36 et à 20 (Gurlt) et même au-dessous.

D'ordinaire ce ralentissement du pouls consécutif aux fractures de la région cervicale est transitoire ; mais il

1. Boffart. (*Dauphiné médical* 1888) a vu également un rétrécissement du trou occipital donner lieu au phénomène du pouls lent.

peut, comme dans une observation de Rosenthal (Vienne) persister pendant plusieurs semaines en même temps qu'une dilatation pupillaire.

A ce ralentissement du cœur et du pouls se surajoutent très habituellement, ainsi que le disait déjà Charcot dans une de ses leçons (1), des accidents graves : syncopes, attaques apoplectiformes et épileptiformes, au cours desquelles la mort peut survenir.

Toutes les compressions du bulbe, de quelque origine qu'elles soient, peuvent produire les mêmes accidents, sans compter des troubles gastriques et en particulier des vomissements à retours fréquents.

Citons pour exemple la remarquable observation de M. Brissaud (2), dont le sujet est un homme de 33 ans atteint quelque temps auparavant d'un écoulement uréthral compliqué d'un épидidymite de nature tuberculeuse non douteuse. Dans les antécédents rien qu'une rougeole à l'âge de 9 ans et une bronchite soignée 3 ans avant à l'hôpital Tenon. Cet homme souffrait d'une céphalée très intense, exclusivement localisée à droite qui le fit entrer à Saint-Antoine. Il présentait outre son orchite, une paralysie faciale datant de 10 jours, effaçant les plis de la moitié droite du visage et du front, avec écartement persistant des paupières, et une névralgie partielle du trijumeau. L'abolition de la sensibilité gustative et la diminution très notable de la sensibilité auditive permettaient de supposer que la lésion du nerf facial siégeait tout au voi-

1. *De la compression lente de la moelle épinière. Paraplégie cervicale.*

2. *Presse médicale*, 21 nov. 1896.

sinage de son émergence. Le ralentissement du pouls était considérable, accompagné de vertiges qui se compliquèrent durant son séjour à l'hôpital de pertes de connaissance incomplètes et de crises épileptiformes.

Ce malade n'était pas un artério-scléreux.

Le diagnostic de la lésion bien que dépourvu de contrôle anatomique, pouvait être établi. Evidemment la lésion siégeait à droite et ne pouvait être une tumeur puisque, hors la céphalée, il n'y avait pas de signes de compression intra-crânienne, non plus une gomme, le malade n'ayant pas eu la syphilis.

L'élimination d'une hémorrhagie méningée, d'une méningite suppurée, pouvaient se faire aussi facilement et il ne restait que la probabilité d'une localisation tuberculeuse basée sur l'écoulement urétral qui apparut *deux mois* après un coït et fut suivi d'une épидидymite accompagnée d'hypertrophie du lobe correspondant de la prostate, de rigidité et de distension du cordon. Cette lésion capable de déterminer « une paralysie faciale, la céphalée, la névralgie partielle du trijumeau, l'hypoacousie, le ralentissement du pouls, les vertiges, les convulsions épileptiformes, l'agoraphobie, bref tous les symptômes nerveux dont le malade a été affligé dans un court espace de temps, s'expliquent par une lésion commune, plus ou moins diffuse, intéressant sur une très petite surface et au niveau de leurs points d'émergence les nerfs de la 5^e paire, de la 7^e, de la 8^e et de la 10^e paire », Brissaud.

D'autres fois encore, le syndrome du pouls lent permanent avec attaque syncopales et épileptiformes est réalisé d'une manière un peu différente :

Stackler (*Revue de Médecine*, 1882) et Lannois ont observé ces mêmes phénomènes dans deux cas de compression des nerfs pneumogastriques.

Voici d'ailleurs cette dernière observation :

Observation XXIV (résumée).

Lannois, *in* thèse Figuet, Lyon 1881.

Homme de 26 ans, sans antécédents morbides.

Pouls lent, 40 pulsations.

L'auscultation du cœur fait entendre des battements faibles et qui au premier abord paraissent dédoublés ; mais les examens ultérieurs montrent que les dédoublements sont apparents et sont constitués par des systoles ventriculaires trop faibles pour lancer le sang jusqu'aux artères radiales. Aussi trouve-t-on le pouls tantôt rare, tantôt irrégulier, tantôt normal.

Le 9 août. — Syncope grave. Mort dans la nuit.

A l'autopsie : cœur parfaitement sain.

Pour être complet, ajoutons que le ralentissement des battements du cœur peut être le fait, si l'on en juge par les observations nécroscopiques, de toute une série de lésions disparates localisées ou étendues à la région bulbaire : un tubercule, une gomme, une hémorrhagie méningée, une méningite chronique ou aiguë, un foyer de pachyméningite cervicale supérieure, un traumatisme direct, sont à titre égal capables de produire le ralentissement du pouls et des symptômes associés correspondant à l'accumulation des centres dans la région du nœud vital. Il

est évident que l'examen de ces phénomènes doit avoir pour corollaire l'établissement du diagnostic anatomo-pathologique.

Terminons enfin en notant cette particularité qu'il est exceptionnel d'avoir à faire un diagnostic différentiel entre le pouls lent permanent du syndrome de Stokes-Adams à celui de la maladie bulbaire par excellence : la paralysie labio-glosso-laryngée. D'après M. Brissand nul doute que les altérations systématiques à marche progressive entraînant l'atrophie des noyaux du bulbe provoquent le ralentissement du pouls bien moins souvent que les lésions accidentelles.

Formes frustes. — On peut souvent méconnaître les formes frustes et atténuées de la maladie de Stokes-Adams et malgré les difficultés qu'on rencontre quelquefois à établir un tel diagnostic, nous croyons que la première de toutes c'est de penser à cette affection.

On doit, on peut faire ce diagnostic. Ce syndrome survient en effet à un âge qui exclut presque la possibilité du début d'autres maladies qui le pourraient simuler, telles que l'hystérie et surtout l'épilepsie. Il n'est pas impossible cependant que l'hystérie, l'épilepsie apparaissent vers la cinquantaine notamment chez la femme à la suite de la ménopause ; les vertiges, les ictus apoplectiques, les crises convulsives classiques qui ne diffèrent pas de celles qui accompagnent le pouls lent, pourraient être confondus avec la sclérose cardio-bulbaire. Il suffirait d'interroger le pouls, pour éviter toute confusion, puisque dans les cas où celui-ci n'est pas ralenti d'une manière

re permanente il subit au moins un ralentissement paroxystique au moment des crises.

Ce n'est d'ailleurs qu'au cours de ces crises que ce syndrome que nous étudions, peut être différencié sûrement dans de pareilles condions.

L'embarras est-il plus grand dans la deuxième variété, celle du pouls lent permanent avec absence des autres signes cardinaux ? Oui certes, puisque si l'on n'assiste pas par hasard à une crise paroxystique de bradycardie on ne peut pas écarter l'hypothèse d'un pouls lent physiologique et que d'ailleurs la bradycardie reste dans ces cas le plus souvent inconnue. C'est alors que les phénomènes les plus légers, les moins caractéristiques en apparence, doivent être recherchés et étudiés. C'est ainsi que l'insomnie, la gêne précordiale sans angine de poitrine ont permis à M. Gaucher de reconnaître la véritable signification du pouls lent permanent (Obs 16). Les accès de pâleur de la face sur lesquels M. Huchard a insisté peuvent aussi remplacer les signes cardinaux absents et acquérir une valeur séméiologique considérable.

C'est de la constatation simultanée de ces phénomènes et de la bradycardie que résulte le diagnostic et surtout le pronostic.

Voilà la vraie difficulté, celle de dépister des malaises sans valeur précise pour le malade, peut être inaperçus et souvent oubliés. Dans un cas analogue M. le Professeur Potain (page 49) n'a-t-il pas observé la mort subite chez un homme d'excellente apparence, dont le pouls très lent paraissait physiologique et qui n'avait eu que deux fois de très légères faiblesses ?

Disons-nous que le ralentissement du pouls peut n'être qu'apparent, comme dans le rythme couplé du cœur, et qu'il ne faut pas le confondre avec un ralentissement réel? Cette erreur ne saurait se produire au cours d'un examen sérieux à moins que la seconde systole du couple rythmé ne reste méconnue d'une oreille peu exercée. Mais la question se complique du fait de la fréquence du rythme couplé du cœur dans la maladie de Stokes-Adams, fréquence bien explicable puisque ce rythme traduit une sclérose cardiaque qu'elle soit isolée ou associée à une sclérose des artères du bulbe.

Il est donc nécessaire de s'assurer d'abord que le ralentissement du pouls est réel ou apparent, et dans ce dernier cas de distinguer ensuite s'il témoigne d'une sclérose cardiaque isolée ou d'une sclérose cardio-bulbaire. Cette distinction bien facile dans une forme commune ne pourrait être faite dans une forme fruste, qu'à l'aide d'un interrogatoire minutieux, de la recherche systématique des symptômes les plus passagers et les moins importants en apparence.

L'interrogatoire et la connaissance d'une maladie récente permettraient d'éviter plus aisément la confusion avec le ralentissement passager, ou peu durable, qui peut suivre l'accouchement, les maladies aiguës telles que la pneumonie, la fièvre typhoïde, la grippe, la variole, la diphtérie. Il n'y a pas d'autres symptômes que la bradycardie, transitoire du reste. Notons cependant que dans la diphtérie le pouls lent permanent, avec attaques syncopales, apoplectiformes et épileptiformes, s'observe quelquefois à titre d'accident consécutif (paralysie diphtérique à forme pneu-

mo-bulbaire). Ces accidents trouvent leur explication dans la maladie antérieure, dans l'évolution de la paralysie qui précéda les symptômes bulbaires, paralysie qui ne s'observe pas dans la sclérose cardio-bulbaire ; ils sont d'ailleurs transitoires et ne peuvent être assimilés à ceux qui caractérisent notre syndrome.

Nous n'insisterons pas davantage sur la bradycardie de l'ictère, du saturnisme, de l'empoisonnement par la belladone, la jusquiame, l'aconit. L'unique ressemblance qu'elles ont avec la maladie de Stokes-Adams ne saurait masquer leurs caractères particuliers, à défaut même de la connaissance du poison absorbé.

Le ralentissement du pouls déterminé par la digitale ne peut guère prêter à confusion ; la notion de cause faisant rarement défaut et si par ignorance ou par erreur on prolongeait l'absorption de ce poison la bradycardie ferait place à une tachycardie qui supprimerait toute ressemblance avec le pouls lent permanent.

Les bradycardies réflexes des malades des voies digestives sont mal connues et il ne nous paraît pas qu'elles puissent être l'objet d'une confusion prolongée ; pas plus du reste que le ralentissement du pouls accompagné de refroidissement périphérique qu'on observe chez certains aliénés, notamment les mélancoliques à forme asthénique.

Formes associées. — La généralisation de l'athérome aux artères coronaires et la dégénération atrophique des reins peuvent compliquer, nous l'avons vu, le tableau clinique de la maladie de Stokes-Adams ou même le simuler. « Il suffit de songer à l'origine commune de différents états morbides constatés chez le malade pour avoir la

clef de toutes ces observations de symptômes. Localisée au cœur, la sclérose artérielle pourra provoquer des accidents angineux, au bulbe ceux de la maladie de Stokes-Adams, aux reins ceux de la néphrite interstitielle, etc. Il est facile, on le comprend maintenant, de se représenter la multitude des physionomies que peut revêtir en clinique l'artério-sclérose généralisée ou l'une de ses localisations. Tous ces malades, ces cardiopathes artériels, sont des arterio-scléreux et chacun d'eux pourra devenir à la fois, ou successivement, un cardiaque, un rénal, un bulbaire » (Huchard).

Aussi s'explique-t-on la confusion commise quand ces syncopes s'accompagnent d'accidents angineux, Adams paraît avoir constaté le premier l'association de ces phénomènes morbides sans qu'il ait essayé toutefois de les commenter (Obs. XVII).

Son malade sujet à des syncopes répétées fut pris à l'improviste d'accidents qui ressemblaient à ceux d'une angine de poitrine : douleur thoracique vive s'étendant le long du bras et s'accompagnant d'engourdissement. Mais en outre il avait des vertiges très courts, sans perte de connaissance, qui suffiraient aujourd'hui pour qui connaît la possibilité de ces associations à donner aux syncopes la véritable signification qu'elles comportent en s'appuyant sur l'examen du pouls et la découverte d'un ralentissement permanent ou paroxystique. M. Huchard qui a noté plusieurs fois l'angine de poitrine dans le syndrome de Stokes-Adams, insiste en effet sur l'examen du pouls. Dans l'observation (9) qui sert de type à cette association il dit que dès l'apparition de la syncope, et après sa disparition,

le pouls ralentit jusqu'à 40 et même 30 pulsations pendant une demi-heure ou une heure environ et s'élève ensuite dans l'intervalle des crises à 70 ou 80. Ces paroxysmes de bradycardie augmentèrent peu à peu de durée et finalement le pouls demeura à 24.

Notre observation XVIII est identique, les crises syncopales et angineuses sont accompagnées d'une bradycardie permanente (de 30-40 pulsations à la minute).

Dans des cas semblables la sagacité du médecin ne peut donc être mise en défaut que par un examen incomplet, puisque c'est au moment des crises syncopales et angineuses que le ralentissement est le plus marqué et le plus facile à constater.

La coexistence des lésions de la néphrite interstitielle offre une complexité de symptômes plus difficile à démêler si nous en jugeons par la lecture des observations de MM. Debove et Gingeot (Obs. XX et XXI).

Dans ces deux cas au ralentissement du pouls (30 pulsations en moyenne) s'ajoutaient des syncopes et des crises convulsives qui figuraient le syndrome complet du pouls lent permanent, alors qu'il s'agissait en réalité d'accidents de nature urémique adjoints à la bradycardie. Le régime lacté les fit en effet disparaître et resta sans action sur la bradycardie.

Il importe donc d'établir un diagnostic d'origine pour ces phénomènes qui font partie à la fois du syndrome de Stokes-Adams et de la symptomatologie de l'urémie.

Ce ne sont pas les conclusions qui permettront ce diagnostic. Rien dans l'attaque convulsive n'indique son origine et si l'on fait exception des cas relativement rares,

où la paralysie, toujours absente dans le syndrome de Stokes-Adams, apparaît en même temps ou succède à une attaque convulsive urémique, le diagnostic resterait incertain, si l'on omettait la recherche des symptômes concomitants des convulsions urémiques. Nous ne les énumérerons pas tous. Trois sont principaux et doivent attirer principalement l'attention. L'albuminurie et la diminution des urines dont la constatation est facile, et la dyspnée. Dyspnée continue, en désaccord complet le plus souvent avec l'état anatomique du poumon et préexistant depuis longtemps à l'apparition des accidents urémiques comme il résulte de l'interrogatoire des malades. L'embarras peut naître il est vrai de la rupture de ce désaccord entre la dyspnée et l'état du poumon, s'il existe notamment un épanchement pleural droit ainsi qu'on l'observe souvent à une période avancée de la néphrite interstitielle. La dyspnée paraît alors résulter de cet épanchement. Il n'en est rien à moins qu'il ne soit d'une très grande abondance. Dans ce cas encore l'interrogatoire révèle l'existence antérieure de la dyspnée toxico-alimentaire, comme l'appelle M. Huchard, au moindre effort, notamment pendant la nuit, bien longtemps avant l'éclosion des accidents actuels.

Le cas le plus difficile serait de distinguer les attaques apoplectiformes et épileptiformes de nature urémique qui pourraient survenir et s'intercaler au cours d'une maladie de Stokes-Adams de forme commune. Cette distinction pleine de difficultés serait assurément du plus haut intérêt pour le malade et nous croyons que la plus simple manière de résoudre ce problème consisterait à instituer

le régime lacté absolu à titre d'épreuve diagnostique.

Dans tous les cas que nous avons passés en revue c'est donc seulement par un examen méthodique et minutieux du malade que l'on arrivera à établir le diagnostic différentiel et le diagnostic étiologique. Ce dernier trouvera souvent la confirmation dans l'existence des signes habituels de l'artério-sclérose au cœur et à la périphérie.

En étant toujours présente à l'esprit, la possibilité d'une association de symptômes due à la généralisation de l'athérome non seulement nous fera éviter les erreurs, mais pourra même contribuer à l'affirmation du diagnostic.

ETIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

L'étiologie de la maladie de Stokes-Adams n'est autre que la sénilité artérielle et ceci nous explique, malgré que l'athérome n'attend pas toujours le nombre des années, pourquoi cette affection apparaît d'ordinaire à un âge avancé : au-delà de 50 ans et le plus souvent entre 60 et 75 ans. L'âge moyen d'après la statistique de nos observations serait d'environ 63 ans et probablement même inférieur à ce chiffre si l'on pouvait déterminer avec quelque certitude le début de la maladie. Les hommes paraissent offrir une prédilection due à la plus grande fréquence de l'artério-sclérose dans le sexe masculin.

Rien dans les antécédents héréditaires ni particuliers ne nous paraît susceptible de faire prévoir l'éclosion des phénomènes multiples qui accompagnent le ralentissement du pouls : les antécédents névropathiques ne semblent pas particulièrement fréquents dans l'histoire de ces malades.

Des observations de pouls lent permanent, relatives à des individus âgés de 15, 20 et 30 ans ont été publiées. Elles ne pouvaient trouver place qu'au diagnostic, pour

nous qui croyons que l'on doit distinguer le syndrome du pouls lent permanent de la sclérose cardio-bulbaire du même syndrome déterminé par une lésion différente du bulbe ou par une compression des nerfs pneumogastriques. La marche de l'affection et le pronostic en sont essentiellement différents. Le ralentissement du pouls par sclérose cardio-bulbaire comportant une terminaison fatale à échéance plus ou moins longue et pouvant s'accompagner d'angine de poitrine, de néphrite interstitielle, de dilatation du cœur, accidents de même origine à vrai dire plutôt que complications, tandis que le syndrome du pouls lent des fractures de la colonne cervicale, de la compression du bulbe et des nerfs vagues, des méningites peut disparaître avec la lésion dont il est la traduction et n'offre pas cette association de symptômes qui manifestent la généralisation de l'athérome aux artères coronaires, ni de néphrite interstitielle.

• C'est pour ces raisons que tout en admettant que le pouls lent permanent n'est pas en bien propre le symptôme pathognomonique d'une maladie bulbaire bien définie et qu'il contribue à caractériser la localisation de tout processus inflammatoire ou néoplasique évoluant accidentellement dans la région supérieure du névraxe (Brisaud) nous maintenons le type restreint qui résume le syndrome et qui a pour anatomie pathologique l'athérome des artères vertébrales et de l'artère bacillaire et souvent en même temps des lésions semblables au niveau de l'aorte, des artères coronaires, de l'orifice aortique et du muscle cardiaque.

La pathogénie de la maladie de Stokes-Adams est en-

core obscure. Pour les anciens auteurs qui les ont observés les premiers, le pouls lent permanent et les syncopes étaient dus à la dégénérescence graisseuse du cœur. Stokes classe en effet ses quatre observations personnelles et celles d'Adams et de Carmichael dans le chapitre : Dégénérescence graisseuse du cœur de son *Traité des maladies du cœur et de l'aorte*. Cette classification était conforme aux constatations nécropsiques : Dépôts osseux dans les artères carotides et les artères moyennes de la dure-mère et dégénérescence graisseuse cardiaque très avancée (Adams obs. I). Le ventricule droit ne présentait aucune apparence de fibres musculaires et paraissait composé complètement de graisse ; le ventricule gauche recouvert de graisse offrait une ligne d'épaisseur d'une couche musculaire friable de la consistance du tissu hépatique. L'autopsie des malades qui font le sujet des observations (6, 12, 17) semblaient corroborer cette interprétation si bien que Stokes écrivait : « quand la dégénérescence graisseuse atteint son maximum de développement elle donne lieu aux symptômes les plus caractérisés sur les organes de l'innervation, de la respiration et de la circulation ».

Dans le domaine nerveux la fausse apoplexie est le symptôme capital, « elle diffère de l'apoplexie sanguine ordinaire par la répétition fréquente des attaques, par la rareté de la paralysie consécutive, par le danger qui résulte d'un traitement antiphlogistique et par les bons effets de l'emploi des stimulants, soit comme médication préventive, soit comme moyen curatif ».

L'insuffisance de l'irrigation artérielle est à son avis la

cause la plus probable des accidents parce que les attaques apparaissent généralement avec rapidité et s'y résolvent le plus souvent de même, et qu'un de ses malades les évitait en penchant la tête en bas.

Il n'est pas moins formel en ce qui concerne les troubles circulatoires malgré qu'il admette à côté du pouls continuellement lent battant de 50 à 30 fois par minute, et même moins, deux autres variétés du pouls dues également à la dégénérescence graisseuse du cœur.

1° Le pouls légèrement accéléré, intermittent par intervalles.

2° Le pouls extrêmement faible, petit, irrégulier. Ajoutons encore qu'il donne une même origine au type respiratoire de Cheyne, désigné aujourd'hui sous le nom de Cheyne-Stokes.

Quoique l'exactitude des faits observés par Stokes soit admirable il ne nous est pas possible d'accorder aujourd'hui à la dégénérescence graisseuse du muscle cardiaque une pareille valeur vis-à-vis de ces différents symptômes. Dans la steatose du cœur, le rythme du pouls est fréquemment troublé il est vrai mais on observe alors des intermittences vraies ou fausses et de la tachycardie aussi bien que de la bradycardie. D'autant plus qu'il existe d'autres modes plus habituels de production du ralentissement permanent du pouls en dehors de toute lésion du myocarde ; compression du bulbe et des nerfs vagues sur lesquelles nous avons insisté au diagnostic. Il semble dès lors que la moëlle cervicale, le bulbe rachydien et les nerfs, pneumo-gastriques aient une influence prépondérante sur

le ralentissement du pouls avec attaques syncopales d'apoplectiformes.

Nos connaissances physiologiques s'accordent d'ailleurs à attribuer au bulbe par l'intermédiaire des nerfs modérateurs, la marche régulière du muscle cardiaque, sinon son rythme.

Sans vouloir entreprendre un chapitre de physiologie qui serait superflu, nous rappellerons simplement que Brown-Séquard (1850), puis Duret 1878 et Courty ont noté que l'anémie bulbaire par adhérence cérébrale détermine un ralentissement notable du cœur ; les nerfs pneumogastriques étant les intermédiaires de cette action. Au lieu de servir de simple voie conductrice entre le bulbe et le cœur, ces nerfs peuvent être le siège primitif, ou par participation secondaire, de la lésion qui augmente leur fonction modératrice (digitale, compressions) de la même façon qu'un courant d'induction assez puissant appliqué sur le bulbe, détermine le ralentissement ou même l'arrêt du cœur en diastole et que l'excitation du nerf vague ou de son bout périphérique accentue son rôle modérateur.

Nous en trouvons la confirmation indirecte dans les cas de MM. Déjerine (vago névrite, *Archives de physiologie*, 1887) et Huchard (*Revue clinique et thérapeutique*, 1891) dans lesquels la lésion ayant produit une dégénération profonde des nerfs vagues, analogue comme résultat à une section, le tachycardie s'est déclarée.

D'après Cuffer (*Revue de médecine*, 1890) la névrite des pneumogastriques peut devenir ascendante et se propager jusqu'au bulbe et par cette propagation les com-

pressions des nerfs vagues peuvent donner lieu au syndrome du pouls lent avec attaques syncopales et épileptiformes.

Il est donc de toute évidence qu'il faut attribuer au bulbe et aux nerfs vagues de ralentissement du cœur.

Des lésions disparates localisées dans la région du nœud vital sont capables de le produire et l'accumulation des centres nerveux dans cette région explique que le phénomène du ralentissement du pouls ne peut rester isolé.

De toutes ces lésions nous ne retiendrons ici que celles qui résultent en cette région de l'athérome des artères vertébrales et de leurs branches, dont l'étude a été si complètement faite par Duret (*Archives de physiologie*, 1873) et dont deux groupes, les artères médianes et les artères radiculaires se rendent au plancher du quatrième ventricule.

Et cependant l'athérome de l'artère basilaire et des artères vertébrales qui constitue du côté des centres nerveux la plus grande partie de l'anatomie pathologique de la maladie de Stokes-Adams est une lésion banale que des vieillards signalent souvent sans qu'on puisse noter dans leur histoire rien qui se rapporte au syndrome qui fait l'objet de cette étude, à moins d'admettre que ces symptômes existent à l'état fruste et demeurent presque toujours méconnus.

La localisation de l'artério-sclérose sur le bulbe donnerait naissance à une véritable claudication intermittente de cet organe : « Quand l'artério-sclérose envahit un viscère, qu'il s'agisse du spasme initial ou de l'artérit

consécutive, la circulation est gênée dans cet organe; mais si, à un moment donné, la fonction s'exagère, l'organe devenu insuffisant fait quelques faux pas, puis cesse momentanément de fonctionner ».

C'est là toute l'explication pathogénique applicable à la maladie de Stokes-Adams en ajoutant que la faiblesse impulsive du cœur scléreux n'est pas un facteur à dédaigner et qu'elle doit agir comme cause provocatrice de l'anémie bulbaire préparée par l'athérome des vaisseaux de la moelle allongée (Huchard).

TRAITEMENT

Le traitement de la maladie de Stokes-Adams doit s'inspirer de l'état général du malade, des grands symptômes que nous avons étudiés ; et enfin des symptômes associés ou des lésions concomitantes.

« Puisque, dit M. Huchard, dans son *Traité des maladies du cœur*, la maladie de Stokes-Adams n'est qu'une artério-sclérose du cœur associée à celle du bulbe ; puisqu'elle peut présenter dans son cours des complications urémiques, il en résulte que l'on doit remplir trois indications principales : soutenir, tonifier le cœur et combattre la sclérose des coronaires, combattre l'ischémie bulbaire, combattre les accidents urémiques ».

Dans cette maladie où il y a dégénérescence du myocarde, il est nécessaire de tonifier le cœur.

Mais il est important d'abord d'éliminer la digitale ou du moins de l'employer avec une extrême prudence car elle a comme effet de ralentir les battements cardiaques et le pouls.

Cependant un auteur étranger M. Frey (1) l'a recom-

1. *Berl. Kl. Woch.*, 1887.

mandé pour avoir observé l'accélération des pulsations radiales presque doublées (80 au lieu de 50) par la digitale chez un homme atteint de pouls lent et bigeminé. M. Huchard donne ainsi l'explication de cette anomalie qui n'est qu'apparente ; « à dose thérapeutique la digitale n'accélère pas le pouls, mais dans certains cas de rythme couplé du cœur, le médicament a simplement renforcé les systoles et les a rendues perceptibles au pouls radial ; mais dans ce cas la digitale est une arme à double tranchant, puisqu'elle contribue à produire et à exagérer le rythme couplé, et qu'alors elle peut déterminer des accidents promptement mortels.

On peut avoir recours au sulfate de spartéine à la dose de 15 à 20 centigrammes bien que la spartéine n'ait pas une grande influence sur la diurèse.

Le strophantus n'a pas beaucoup d'action dans le cas actuel ; on l'emploie cependant comme sédatif du cœur.

La théobromine peut être prescrite avec avantage car elle agit sur le cœur et sur le rein. On l'ordonne à la dose de 1, 2 ou 3 grammes par jour.

Le meilleur remède paraît encore être la caféine prise en cachets.

Caféine.	{	$\alpha \alpha$ 4 grammes.
Benzoate de soude.		

Pour 20 cachets, 3 cachets par jour.

Ou mieux encore l'infusion de café qui renferme deux principes importants : la caféine qui est un excitant neuro-musculaire, et la caféone essence qui stimule à la fois le cerveau et le système nerveux.

On doit ensuite combattre l'ischémie du cerveau et du

bulbe ; il faut donc s'abstenir des médicaments vaso-constricteurs, et recourir de préférence aux médicaments qui agissent par vaso-dilatation. On doit employer la trinitrine en solution alcoolique au centième et l'administrer d'une façon permanente, concurremment avec les iodures et le café, aux doses progressives de XVIII à XX gouttes par jour.

C'est ce traitement que nous avons vu prescrire dans l'observation XVIII et qui a donné de bons résultats.

On peut aussi employer le nitrite d'amyle III à IV gouttes, mais de préférence au moment des crises ; ainsi que les injections de caféine, d'éther ou d'huile camphrée.

Enfin, on ne peut faire placer, comme Adams nous l'a appris, le malade dans la position horizontale la tête plus basse que les pieds, et on a vu quelquefois des crises avorter de la sorte ; il faut aussi prescrire le repos dont l'influence est des plus salutaires.

Le médecin ne doit pas négliger non plus les indications tirées des symptômes associés : les deux principales sont du côté de l'estomac et surtout du côté du rein. Il ne faut pas oublier qu'il s'agit de malades artério-scléreux ou athéromateux et que la lésion artérielles finissant par atteindre le rein, peut donner lieu à l'albuminurie et aux accidents urémiques (respiration de Cheyne-Stokes, dyspnée, crises convulsives, état comateux etc.) c'est pour cela qu'il faut soumettre de bonne heure les malades au régime lacté exclusif, qui agit à la fois comme préventif et curatif de l'urémie et comme médicament gastrique.

Le régime lacté en rétablissant les fonctions rénales

et en activant la diurèse peut relever le nombre des pulsations, qui retombent à leur chiffre primitif dès qu'on le supprime.

En somme le traitement de la maladie de Stokes-Adams est purement palliatif, et c'est au médecin, quand son diagnostic est fait, de voir quelle médication il doit employer de préférence, selon les besoins du moment ou les complications qui peuvent se produire.

CONCLUSIONS

I. — Le syndrome du pouls lent permanent est la manifestation clinique d'une série de lésions disparates siégeant dans la région bulbaire ou comprimant les nerfs pneumo gastriques en un point quelconque de leur trajet.

II. — Le même syndrome se manifeste dans la sclérose des artères du bulbe, ordinairement associée à la sclérose cardiaque.

III. — Dans la sclérose bulbaire ce syndrome prend souvent un aspect particulier dû à l'extension des lésions à l'aorte, à l'orifice aortique, aux artères coronaires, aux reins.

IV. — Il importe donc de séparer le syndrome du pouls lent permanent de la sclérose cardio-bulbaire, du syndrome qui traduit une lésion différente de la région bulbaire ou des nerfs vagues : processus inflammatoire ou néoplasique, compression osseuse.

Au syndrome de la sclérose cardio-bulbaire nous con-

serverons le nom de maladies de Stokes-Adams qui lui a été donné par M. Huchard.

V. — La maladie de Stokes-Adam se manifeste cliniquement sous plusieurs formes.

1° La forme commune caractérisée par le ralentissement permanent du pouls, les syncopes, les attaques apoplectiformes et épileptiformes.

2° Les formes frustes caractérisées par l'absence d'un ou de plusieurs symptômes cardinaux (syncopes attaques), ou plus souvent par le défaut de permanence de la lenteur du pouls (bradycardie paroxystique).

3° Les formes associées, surtout à l'angine de poitrine ou à la néphrite interstielle qui masquent ou compliquent le syndrome.

VI. — Le pronostic est fatal à échéance plus ou moins longue à moins de complications cardiaques (asystolie) ou urémiques, la terminaison habituelle est la mort subite par syncope.

VII. — Le diagnostic est facile dans la forme commune.

Il l'est beaucoup moins dans les formes frustes; surtout quand la bradycardie paroxystique ou permanente ne s'accompagne que de malaises légers; de pâleur de la face, de fausse angine, d'insomnies etc, qui ont une signification diagnostique et pronostique égale aux syncopes, aux attaques apoplectiformes et épileptiforme. Il est encore difficile dans les formes associées à l'angine de poitrine et surtout à l'urémie.

Dans la plupart des cas cependant on doit et on peut

faire le diagnostic après un examen minutieux et répété.

VIII. — Nous ne pouvons pas faire disparaître la sclérose cardio-bulbaire et le traitement doit être palliatif. Il a pour objet de prévenir ou de traiter l'anémie bulbaire, les complications cardiaques et l'urémie.

Vu par le président de la thèse
DEBOVE

Vu par le Doyen,
BROUARDEL

Vu et permis d'imprimer.
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- ADAMS. — 1827. Mémoire sur quelques cas de pouls lent permanent (Dublin, Hosp. reports).
- ANDRAL. — 1834. Clinique médicale, T. III, p. 80.
- BLONDEAU. — 1879. Du pouls lent permanent. Thèse de Paris, 1879.
- BOFFART. — 1889. Dauphiné médical.
- BRISSAUD. — 1896. (Pouls lent permanent avec paralysie faciale) Presse médicale, 21 nov. 1896.
- BRISTOW. — 1885. The Lancet.
- CARRIEU. — 1891. Gaz. heb. des sciences médicales de Montpellier n° 28 et 58, p. 325 et 565.
- CHARCOT. — Maladies du système nerveux, T. II, p. 152 et suivantes.
- CHAUVEAU. — 1889. Lyon medical.
- CUFFER. — 1890. Revue de médecine.
- DEBOVE. — 1888. Bulletin de la Soc. médicale des hôpitaux.
- DÉJERINE. — 1887. Archives de physiologie.
- DURET-COURTY. — 1873. Archives de physiologie.
- FIEY. — 1887. Berl klin. Woschen.
- GINGEOT. — 1888. Bulletin de la Soc. méd. des hôpitaux.
- GURLT. 1884. — Lehre von der knochenbrücken.
- HALBERTON. 1844. — Med. chir. Trans. T. XXIV, Londres.

HIRTZ. — 1895. Gazette des hôpitaux, janvier 1895.

HUCHARD. — 1889. Bulletin de la société de thérapeutique

— 1889. Traité des maladies du cœur et des vaisseaux.

— 1895. Les formes frustes et associées de la maladie de Stokes-Adams.

HUTCHINSON. — On fractures of the spine (London. Hosp. reports. T. III. p. 366.

LASÈGUE. — 1881. Gazette des hôpitaux, 26 mars 1881.

LEFLAIVE. — 1891. Idem, octobre 1891.

MALASSEZ. — 1875. Bulletin de la soc. de Biologie, p. 43.

MAREY. — 1876. Travaux de laboratoire.

POTAIN. — 1893. Journal de méd. et de chirurgie pratique (mai 1893)

QUELMÉ. — 1895. Thèse de Paris, juillet 1895.

ROTUREAU. — 1870. Union médicale, mai 1870.

STACKLER. — 1882. Revue de médecine.

STOKES. — 1846. Maladies du cœur et de l'aorte.

TRÉPAN. — 1881. Gazette médicale de Picardie.

TRIPPIER. — 1884. (Déviations du rythme cardiaque associées à l'épilepsie et à la syncope). Revue de médecine, 1884.

TRUFET. — 1881. Thèse inaugurale. Lyon, 1881.

VIGOUROUX. — 1876. Gazette des hôpitaux, 1876, n° 79.

TABLE DES MATIÈRES

Avant-propos	7
Historique	9
Etude clinique de la maladie.	17
Pronostic	60
Diagnostic	63
Etiologie et pathogénie	77
Traitement	84
Conclusions.	88
Index bibliographique	91

